

SOMMAIRE

TND, Tics, Tocs, TDAH, TSA, HP-Dys, TCSP, TSL... 1

Journée du centre de formation CENOP - Montréal 22 septembre 2022 - 1^{re} partie..... 1

Les troubles neuro-développementaux : de l'inflation des diagnostics à l'insuffisance de réponses aux situations de handicap..... 1

Qu'est-ce que la norme ? 2

Références dans les TND partagées par tous... 2

Les approches catégorielles et dimensionnelles : le pathologique et le pénalisant..... 3

Quels rôles pour les personnels de l'évaluation, du soin, de l'enseignement ? 3

Tics, Toc, TDAH OU TSA... des comportements répétitifs au manque d'inhibition, quel est le vrai visage du syndrome de Gilles de la Tourette ? 4

Définition des tics 4

Le tableau clinique..... 4

Prévalence 5

Génétique..... 5

Fondements neurobiologiques..... 5

Comment faire le diagnostic ? 5

Quels sont les principaux diagnostics différentiels ? 5

Les troubles associés aux tics sont très fréquents et doivent être recherchés..... 5

Que proposer ? 6

Les HP-dys (haut potentiel et dys) ou l'enfant doublement exceptionnel 8

Le défaut de connectivité intracérébrale : une constante en imagerie cérébrale. Une explication unitaire des troubles dys ? 8

HP et dys : la double peine..... 8

Comment repérer les enfants HP dys ? 9

HP et dyspraxie : le profil de loin le plus fréquent 10

HP et les autres troubles dys 10

HP et TDAH : une association « explosive » 11

HP-dys : quels mécanismes sous-jacents ? 12

Apport de l'imagerie cérébrale..... 12

HP-dys : vers une hypothèse explicative ? 12

Autisme : hétérogénéité des profils cognitifs et trajectoires développementales..... 13

Pourquoi cette augmentation du nombre de diagnostics d'autisme ? 13

Peut-on identifier un/des profils cognitifs caractéristiques des enfants autistes ? 14

Comment évoluent ces profils au cours du développement, de l'enfance à l'âge adulte ? 15

Intérêts et forces des jeunes autistes : comment cela se traduit-il dans leur quotidien ? 16

Pour en savoir plus..... 16

Directeur de la publication :

D^r Véronique Desvignes

Rédacteur en chef :

D^r Liliane Cret

Composition et Impression :

Vassel Graphique

Bd des Droits de l'Homme

BP 58 – 69672 Bron cedex

www.vasselgraphique.com

Édité par

l'Association française

de pédiatrie ambulatoire - AFPA

TND, Tics, Tocs, TDAH, TSA, HP-Dys, TCSP, TSL...

Journée du centre de formation CENOP¹ -
Montréal 22 septembre 2022
1^{re} partie



22 septembre 2022. La veille des journées d'automne de l'Afpa à Montréal a eu lieu la journée du centre de formation Cenop. Fondé en 1994 par la Dre Francine Lussier, le Cenop (Centre d'évaluation neuropsychologique et d'orientation pédagogique) est l'une des plus importantes cliniques de neuropsychologie infantile au Québec.

Le Centre de formation Cenop est reconnu pour ses formations fondées sur les données scientifiques les plus récentes, l'approfondissement des connaissances et son haut niveau de professionnalisme. Ces formations sont accessibles à tous les spécialistes, les professionnels et les intervenants

œuvrant auprès des tout-petits jusqu'aux jeunes adultes. Le Centre de formation Cenop offre un continuum de formations sur les troubles développementaux, les troubles d'apprentissage et les difficultés d'adaptation. Des formations en direct sont offertes en webinaires. Les formations en ligne, quant à elles, permettent un visionnage au rythme et au moment qui convient à chacun. Des formations sur mesure sont également proposées. Elles sont conçues spécialement pour les besoins de chaque équipe.

Compte-tenu de nos centres d'intérêt communs et de la très riche expérience de Francine Lussier et du centre de formation Cenop, nous avons rapidement établi un partenariat entre nos deux congrès. Francine Lussier est intervenue dans la table ronde sur les troubles des apprentissages avec sa fille, Annie Lussier, elle-même orthopédagogue², métier encore peu connu en France. Il nous a semblé très intéressant de vous proposer dans ce nouveau cahier de formation les différentes interventions de la journée du Centre de formation Cenop. Celles-ci reprennent des thèmes que nous connaissons de mieux en mieux comme l'autisme mais également d'autres que nous maîtrisons moins bien comme les tics et le syndrome de Gilles de la Tourette voire pas du tout comme le Sluggish Cognitive Tempo ou les troubles de la cognition socio-pragmatique.

La journée du centre de formation Cenop étant très dense, les différentes communications feront l'objet de deux cahiers de formation. Bonne lecture.

Les troubles neuro-développementaux : de l'inflation des diagnostics à l'insuffisance de réponses aux situations de handicap

Mots-clés : troubles neuro-développementaux, bilan d'évaluation, TND, norme, seuil, cut-off, dimensionnel, catégoriel.

Depuis plusieurs décennies on constate une inflation des demandes pour des bilans d'évaluation des enfants dès que la « norme » des apprentissages ne semble pas atteinte. Ces demandes émanent des

parents mais aussi et de plus en plus, des enseignants, des médecins ou des travailleurs sociaux.

Dans le département la Vienne, en 10 ans, entre 2009 et 2019, le nombre de décisions prises concernant l'orientation scolaire et le matériel pédagogique est passé de 557 à 1 712. Dans le même temps, le taux de dossiers acceptés est passé de 63 à 49 %.

¹ Le centre de formation CENOP, est un centre québécois d'expertise pour la formation sur le dépistage, l'évaluation, le suivi et la rééducation de personnes ayant des troubles d'apprentissage, de développement, de comportement ou psychoaffectifs.

<https://Cenop.ca/> - <https://www.Cenopformation.com/>

² L'orthopédagogue est un professionnel des apprentissages.

D'après la communication d'Alain Pouhet, médecin de rééducation, Poitiers

et de Michèle Cerisier, neuropsychologue, Poitiers.

Rédaction D^r Véronique Desvignes

Qu'est-ce que la norme ?

La norme se définit par rapport à des références culturelles, sociales et fonctionnelles mais aussi des références statistiques (performances rapportées à celle de la population du même âge). Les tests d'évaluation permettent de fixer des normes et des seuils qui peuvent aider au diagnostic.

Ainsi, pour l'autisme, qui est un déficit de la communication et des interactions sociales observé dans des contextes variés associé à un caractère restreint et répétitif des comportements, des intérêts et des activités, l'établissement d'un score à la CARS permet de définir soit l'absence de TSA (score < 30), un TSA léger à moyen (entre 30 et 36) ou sévère (> 37). Le déficit des fonctions intellectuelles, suspecté par la clinique, peut être confirmé ou non par un score de QI < 70 au test d'intelligence individuel standardisé (WISC³). Le déficit des fonctions adaptatives qui permettent l'autonomie et la responsabilité sociale peut s'apprécier avec les échelles de Wechsler et/ou Vineland. Toutefois, selon que le positionnement du cut-off soit placé par exemple à -2 DS ou -1,5 DS dans un test de QI, le nombre d'enfants concernés ne sera pas du tout le même...

Les tests peuvent montrer des résultats homogènes dans les différents items et faciliter le diagnostic. Mais ils peuvent aussi mettre en évidence des résultats hétérogènes, qui n'apparaissent pas dans la note globale, mais qui révèlent pourtant d'éventuelles forces et faiblesses relatives sur lesquelles il sera possible de s'appuyer.

Dans tous les cas la constatation d'un décalage avec les acquisitions attendues génère une inquiétude légitime qui peut déboucher sur une surveillance ou des actions préventives précoces, souvent bénéfiques.

Références dans les TND partagées par tous

Dans le DSM5 utilisé en France, on distingue 6 catégories de TND.

▷ Ces 6 catégories ont en commun :

- une apparition précoce (âges variables selon le TND),
- un seuil des acquisitions nettement inférieur au niveau escompté de performances pour l'âge,
- l'absence d'explication par une pathologie neurologique, visuelle ou un déficit intellectuel,
- un impact significatif sur la vie de l'enfant,
- une gravité variable (légère, intermédiaire, sévère).

▷ Ce décalage par rapport au développement « normal » sous-entend donc :

- la notion de seuil qui définit aussi la gravité du TND,

- un diagnostic différentiel,
- une évaluation des restrictions de participation qui définissent le handicap.

▷ De fait un certain nombre d'interrogations sont soulevées.

- Où placer le cut-off ?
- Le caractère spécifique des « dys » qui présuppose l'absence de déficience intellectuelle n'aurait-il pas perdu de sa pertinence avec la classification TND qui l'intègre ?
- Deux TND pouvant s'associer (TSA ou TDA/H et difficultés d'apprentissage par exemple), est-il toujours possible de différencier facilement ce qui est de l'ordre du trouble du développement des fonctions cognitives de ce qui est en rapport avec un trouble des apprentissages secondaire à une cause cognitive ?

Comment réfléchir autrement ? Quels messages renvoie-t-on aux enfants et leurs parents ?

Certains parents n'acceptent pas le mot « handicap » avec toutes les restrictions de participation qu'il va entraîner dans la vie de l'enfant. Faut-il préférer celui de « pathologie » ? Mais parler de « pathologie du cerveau » n'est-ce pas aussi très anxiogène ?

Illustration clinique

La maman d'une jeune fille de 10 ans vient consulter « parce que les enseignants se plaignent de sa lecture, mais elle n'est pas handicapée ». La fillette est testée en lecture et compréhension. À dix ans, la lecture n'est toujours pas fluide. Sur les items simples, la compréhension est correcte mais lorsque les énoncés se complexifient, elle ne comprend pas du tout ce qu'elle lit. En revanche, si on lui lit les mêmes énoncés, elle peut exécuter la bonne action par compensation. De plus, elle répond correctement à certains énoncés sans vraiment comprendre l'ensemble des mots de la phrase mais en s'appuyant sur ses propres connaissances et par déduction (points forts).

Cette petite fille a donc une dyslexie (trouble cognitif primaire) pénalisante qui la place en situation de handicap (limitation d'activité en lecture, restriction de participation quand il faut lire dans la classe).

En fin de consultation :

- le médecin : « Quand elle lit c'est drôlement difficile pour elle, elle est handicapée de la lecture, non ? »
- la maman : « C'est exactement cela, je vais le dire à mon mari »
- le médecin : « Oui, d'autant que quand on lit "pour elle", elle comprend tout »
- la maman : « Ça, il faut le dire à la maîtresse ! ».

³. Wechsler Intelligence Scale for Children.

Les approches catégorielles et dimensionnelles : le pathologique et le pénalisant

L'approche catégorielle

Elle correspond à la recherche d'un diagnostic précis à partir des symptômes. Son avantage est de cibler la ou les problématiques prégnantes. C'est à l'heure actuelle l'approche privilégiée pour que l'enfant soit « étiqueté » dans une « catégorie », pour qu'il puisse être légitimé dans son handicap et que les aides de la MDPH et des établissements scolaires soient débloquées.

L'approche dimensionnelle

Elle tient compte, non plus seulement d'un bilan global mais s'appuie davantage sur les forces et faiblesses de l'enfant, les plaintes et restrictions de participation observées au quotidien (à l'école, la maison, dans les activités extra-scolaires) ainsi que sur le contexte social et familial avec ses forces et ses vulnérabilités.

Les inconvénients de l'approche catégorielle existent. Ainsi la mise en avant de symptômes variés rencontrés dans des situations ou des pathologies différentes, pose un problème de diagnostic différentiel. Il n'est pas improbable de penser que l'inflation de diagnostics de Multidys soit en partie explicable par cette volonté voire cette nécessité de poser un diagnostic.

▷ Si on prend comme exemple la lecture, celle-ci requiert :

- des fonctions spécifiques, acte de lire + compréhension (facteur g. ou raisonnement, faire des liens) + mémoire (MT et MLT *i.e.* mémoire à long terme) ;
- des fonctions non spécifiques, attention, interaction sociale/pragmatique...

Les difficultés en lecture s'accompagnent également très souvent de dysorthographe, de difficultés à lire les consignes dans les problèmes, etc.

Le risque est souvent grand d'accoler des symptômes et de conclure à des diagnostics de Multidys. C'est par exemple le cas de nombreux enfants étiquetés Multidys avec en réalité un TDAH et un trouble neuro-visuel mais sans dyslexie, dyscalculie ou troubles des coordinations.

Le manque de prise en compte des informations dimensionnelles peut aussi risquer de préconiser des mesures stéréotypées et inadaptées ou a contrario l'absence de prise en charge adaptée.

Illustration clinique

Rémi 11 ans et demi : une demande d'évaluation est demandée pour envisager des aides. Les résultats scolaires sont bons malgré des difficultés à rester attentif et concentré...

Petit, il bougeait déjà beaucoup, avait du mal à rester assis et à respecter les règles.

Actuellement, Rémi donne des réponses souvent incomplètes parfois hors sujet. Il s'emporte fréquemment et est encore impulsif ; le travail en groupe est compliqué. La calligraphie est correcte mais lente, les erreurs orthographiques fréquentes. Les différentes épreuves retrouvent des critères d'inattention, d'hyperactivité et d'impulsivité mais qui restent sous le seuil défini.

L'abord catégoriel ne confirme donc pas le diagnostic de TDAH. L'abord dimensionnel met en revanche en évidence des éléments cliniques patents de déficit attentionnel, d'inhibition, de gestion de l'impulsivité et surtout des conséquences pénalisantes dans la vie scolaire, familiale et relationnelle. Que faire pour aider cet adolescent ?

« La perspective historique montre comment la psychiatrie commence par la classification catégorielle, qui est ensuite remplacée par la taxonomie dimensionnelle depuis la deuxième décennie du XX^e siècle. La plupart des symptômes sont de nature dimensionnelle et peuvent être transformés en une catégorie en définissant un seuil. Maintenant, après une classification excessive et un réductionnisme clinique appliqués depuis le DSM-III, l'approche dimensionnelle émerge pour combler ces faiblesses, proposant une description plus sensée des troubles mentaux et de leurs évolutions. Les avantages de l'approche dimensionnelle sont une certaine facilité à explorer les différences interpersonnelles sans seuils artificiels et une flexibilité clinique. L'inconvénient principal est la multiplicité des dimensions proposées, sans consensus entre les différentes théories. En revanche, la méthode catégorique nous est familière et s'appuie sur de solides données empiriques cliniques. D'ailleurs, les cliniciens disent "plus ils connaissent leurs patients, plus ils ont du mal à les insérer dans une catégorie", la carte n'est pas le territoire⁴ ».

Quels rôles pour les personnels de l'évaluation, du soin, de l'enseignement ?

▷ Dans les troubles neuro-développementaux, il est donc important de :

- comprendre et expliquer à l'enfant et ses parents son fonctionnement cognitif ;
- évaluer ses forces et ses faiblesses ;
- préciser les conséquences dans le comportement, les interactions, le raisonnement, le langage, la motricité, les apprentissages et les restrictions de participation (qui définissent le handicap) observées au quotidien à la maison, l'école, dans les activités extra-scolaires ;

⁴. Approche dimensionnelle vs. Approche catégorielle dans le diagnostic psychiatrique : Aspects historiques et épistémologiques. 2008. Christian Widakowich Laurence Van Wettere Fabrice Jurysta Paul Linkowski Philippe Hubain.

- faire le lien entre difficultés cognitives et situations pénalisantes ;
- proposer des rééducations ciblées en lien avec le déficit cognitif ou d'essayer de « contourner » la situation de handicap pour atténuer ou supprimer la restriction de participation ;
- soutenir la motivation et l'estime de soi.

Il s'agit toujours de cas par cas et approches catégorielle et dimensionnelle devraient toujours être complémentaires. Limiter au mieux les restrictions de participation, le sentiment d'injustice, d'incompréhension, de mésestime de soi apparaît tout aussi important qu'avoir un diagnostic précis pour débiter dès que possible les aides adaptées.

S'appuyer sur les points forts, miser sur ce qui va bien est souvent plus efficace que de vouloir rendre un élève mauvais tout au plus médiocre.

Messages essentiels

- La demande de bilans d'évaluation ne cesse de croître d'années en années.
- Les tests sont très intéressants mais doivent être interprétés avec prudence.
- Les résultats globaux doivent être nuancés par les forces et les faiblesses retrouvées.
- L'approche catégorielle (pose du diagnostic) est souvent possible et permet de déclencher les aides.
- L'approche dimensionnelle (évaluation retentissement du trouble sur le quotidien de l'enfant) devrait être mieux prise en compte pour adapter les prises en charge.
- En France comme au Québec la nécessité d'un diagnostic rend encore l'approche catégorielle souvent nécessaire pour mettre en œuvre les ressources pédagogiques et thérapeutiques.
- L'inflation des diagnostics peut, en partie du moins, y trouver une explication.

Tics, Toc, TDAH OU TSA... des comportements répétitifs au manque d'inhibition, quel est le vrai visage du syndrome de Gilles de la Tourette ?

Les troubles « tics » font partie de la catégorie « troubles moteurs » des troubles du neuro-développement (TND). Ils regroupent les troubles tics transitoires (durée < 12 mois), les troubles tics chroniques (souvent moteurs ou sonores durant depuis > 12 mois) et le syndrome de Gilles de la Tourette (SGT).

Le SGT, identifié séparément des autres troubles tics dans le DSM5, n'est en réalité pas très différent des tics chroniques tant au niveau neurobiologique qu'étiologique mais il est plus sévère et plus complexe. Débuté avant 18 ans, durant depuis plus de 12 mois, il associe des tics moteurs et au moins un tic phonique. Les tics sont fréquents et aucune étiologie n'a été identifiée.

Mots-clés : tics, TCC, renversement d'habitude, comorbidités, stimulation du nerf médian, diagnostics différentiels... Autres mots-clés ?

D'après une communication d'**Audrey Veilleux**, B.Sc., doctorante en psychologie (Psy.D.), UQAM. Montréal

Simon Morand-Beaulieu, Ph.D., stagiaire postdoctoral, Université McGill & Doctorant en psychologie (Psy.D.), UQAM. Montréal.

Rédaction :
D^r Véronique Desvignes

Définition des tics

Les tics sont des mouvements et des vocalisations non volontaires, qui se produisent de manière soudaine, rapide et stéréotypée.

Le tableau clinique

Les tics peuvent être moteurs et/ou sonores, simples ou complexes.

Quelques exemples de *tics moteurs simples* : cligner/rouler des yeux, hausser une épaule, secouer la tête, plisser le nez, froncer les sourcils et de *tics moteurs complexes* : sautiller, toucher, pianoter, contracter l'abdomen, plier/étirer la jambe, imiter des mouvements (échokinésie)...

Dans les tics sonores simples, l'enfant ou l'adolescent renifle, se racle la gorge, fait des bruits de bouche, claque la langue, gémit ou pousse des petits cris. Les tics vocaux plus complexes peuvent consister en une

écholalie, une palilalie (répétition involontaire de plusieurs mots ou phrases), une respiration rythmée bruyante, des fredonnements. Si la coprolalie est un des signes cliniques le plus facilement repérable du SGT, elle reste peu fréquente (15 %).

Les tics sont très souvent précédés de *sensations prémonitoires* : l'enfant se sent inconfortable. Le tic calme cette sensation d'inconfort mais augmente la tension qui elle-même est à nouveau calmée par le tic. Et le cycle se répète...

Les tics sont involontaires mais contrairement à d'autres troubles du mouvement, ils peuvent être contrôlés pendant de brèves périodes. Cette capacité d'inhibition augmente avec l'âge.

Le facteur qui interfère le plus au quotidien chez les enfants avec SGT est la survenue d'*épisodes explosifs (EE)*. Il s'agit de crises de colère démesurées et incontrôlables, qui se produisent de manière soudaine et récurrente. L'enfant a une réaction totalement disproportionnée par rapport

à l'événement déclencheur. Il ne se contrôle plus. La crise est totalement involontaire, sans aucun caractère agressif sous-jacent. Ces EE surviennent souvent dans un contexte prédisposant de fatigue, d'anxiété ou de faim. Ils sont plus fréquents chez les enfants avec des troubles associés comme un trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H) ou des troubles obsessionnels compulsifs (TOC). Ces épisodes explosifs sont certainement un des facteurs les plus perturbateurs du quotidien de ces enfants.

Les tics fluctuent chez le même individu, qu'il s'agisse de la localisation, de la fréquence, de la complexité et de la sévérité des tics, tout particulièrement en fonction des situations (tension, anxiété, stress excitation, ennui...).

Les symptômes évoluent enfin dans le temps.

Le SGT débute généralement par des tics moteurs simples du haut du corps. Les tics sonores débutent vers 11 ans puis les tics moteurs et phoniques complexes peuvent apparaître avec un pic de sévérité vers 12 ans. Le plus souvent le SGT diminue en sévérité chez l'adolescent et l'adulte mais certains SGT se stabilisent voire s'aggravent.

Prévalence

Elle est estimée entre 0,1 et 1 % de la population générale mais elle est peut-être sous-estimée par défaut de diagnostic.

Les tics sont 2 à 4 fois plus fréquents chez le garçon que chez la fille, mais il est également possible que la symptomatologie soit parfois moins typique chez la fille comme c'est le cas pour certains troubles du spectre autistique (TSA), sous-estimant la fréquence du trouble.

Génétique

La transmission familiale est certaine mais encore mal comprise. Une transmission autosomique dominante est possible mais il est également question d'une transmission polygénique. Le score de risque polygénique (somme des variations génétiques) est assez fidèlement corrélé à la sévérité du trouble.

Fondements neurobiologiques

Il existerait un dérèglement *avec hyperactivité au niveau des boucles cortico-striato-thalamo-corticales augmentant les connexions entre les ganglions de la base et les aires sensori-motrices* à l'origine d'une suractivité des aires motrice pendant la préparation et l'exécution des mouvements.

Comment faire le diagnostic ?

Le diagnostic se fonde sur l'anamnèse, la clinique et l'analyse descriptive et fonctionnelle des troubles ; *il n'y a aucun examen médical ni paraclinique permettant de faire le diagnostic.*

Des outils existent pour lister l'ensemble des tics, leur intensité, leur sévérité et leurs interférences sur la vie de l'enfant ou de l'adolescent à la maison, l'école ou les activités extra-scolaires. Il s'agit de la Yale Global Tic Severity Scale (YGTSS) et le Tourette Syndrome Global Scale (TSGS).

Quels sont les principaux diagnostics différentiels ?

▷ Il est généralement assez facile de différencier les tics et le SGT :

- des désordres d'habitude comme la trichotillomanie, le bruxisme ou l'onychophagie ;
- des compulsions (gestes volontaires pour calmer l'anxiété) ;
- des mouvements stéréotypés d'autostimulation (balancement, flapping...) qui concernent tout le corps alors que les tics sont beaucoup plus localisés.

Les troubles associés aux tics sont très fréquents et doivent être recherchés

Plus de 80 % des enfants ont au moins un autre trouble associé qui vient interférer dans son quotidien et parfois même de façon plus délétère que le trouble tic lui-même. Ils impactent le pronostic et peuvent limiter les effets de la prise en charge.

Le trouble du déficit d'attention avec hyperactivité (TDAH)

Présent chez 40 à 80 % des enfants avec un trouble tic, l'inattention, l'impulsivité et l'hyperactivité précèdent les tics chez près d'un enfant sur deux ayant un SGT. Des similitudes existent entre les deux pathologies et notamment la suractivité motrice et cognitive faisant évoquer l'hypothèse d'un continuum diagnostique voire d'une origine neurobiologique partagée.

Le trouble obsessionnel compulsif (TOC)

La pensée/image mentale intrusive et récurrente liée à l'anxiété (obsession) et l'action effectuée pour éviter les conséquences redoutées et diminuer l'anxiété (compulsion) sont retrouvées chez 11 à 80 % des enfants selon les auteurs. Les thèmes ayant trait à la symétrie/précision, le besoin de vérification, l'agressivité ou la sexualité sont les plus fréquents. La différence entre tics et TOCS réside surtout dans

le manque d'intentionnalité du mouvement, la plus grande spontanéité du geste.

Les troubles anxieux et de l'humeur

On retrouve de l'anxiété (angoisse de séparation, anxiété généralisée, phobie scolaire...) chez 40 % des jeunes et des troubles de l'humeur (dépression, trouble bipolaire) chez 13 à 76 % des enfants ou adolescents. Toutefois il est probable qu'une partie des symptômes soit plus une conséquence du SGT qu'un trouble associé, en rapport avec la perte fréquente d'estime de soi engendrée.

Les troubles des apprentissages

Les troubles des apprentissages sont mis en évidence chez 23 %. Cependant 60 % des enfants avec un trouble tic ont des performances scolaires altérées pour de nombreuses raisons : efforts importants et fatigants pour « retenir les tics », concentration plus labile, anxiété de performance, obsessions ou effets secondaires des médications.

Troubles du spectre de l'autisme (TSA)

Des chiffres de 16 à 30 % de prévalence ont été avancés mais le sujet reste actuellement encore insuffisamment documenté. Certains comportements répétitifs peuvent être difficiles à distinguer des tics. C'est le cas de l'écholalie, les mouvements stéréotypés, l'agitation motrice ou l'auto-agression. Toutefois, 4 facteurs importants du TSA sont absents dans le SGT : le manque d'habiletés sociales, la préoccupation pour les routines, la capacité de résoudre des problèmes et la limitation de l'imagination.

Autres problématiques décrites

Des troubles du sommeil (20 à 45 %) de type insomnies, cauchemars, terreurs nocturnes, somnambulisme, mouvements des jambes...), de l'automutilation (33 à 43 %), un trouble oppositionnel avec provocation (30 à 90 %) et chez les plus grands une hypersexualité (32 %) peuvent coexister. 42 à 66 % des enfants manifestent enfin des conduites agressives, des difficultés de maîtrise de soi, une faible tolérance à la frustration. *Il est important de faire la différence entre tics et épisodes agressifs.* L'interprétation et le vécu de l'entourage sont en effet très différents quand on comprend qu'il s'agit d'un tic involontaire, hors contexte (comme la coprolalie) avec impossibilité de se retenir par manque d'inhibition et non de désobéissance ou d'agressivité volontaires.

Évaluation neuropsychologique

Très peu de déficits cognitifs sont propres au SGT. Les déficits cognitifs observés s'expliquent le plus

souvent par les pathologies associées (déficit attentionnel du TDAH par exemple).

Le domaine cognitif le plus exploré dans le SGT est l'incapacité à inhiber les comportements moteurs avec une plus grande difficulté constatée chez les enfants avec des tics très sévères et/ou un TDAH. Toutefois le seul défaut d'inhibition ne peut expliquer à lui seul la présence des tics.

Que proposer ?

Le traitement médicamenteux

Aucune médication spécifique au SGT n'existe.

▷ Sont proposés des traitements utilisés dans d'autres TND, on distingue 2 classes :

- les antihypertenseurs (Clonidine⁵, Guanfancine⁶), efficaces sur les tics, l'impulsivité et l'attention dans la moitié des cas, avec peu d'effets secondaires mais une action lente ;
- les neuroleptiques atypiques (Risperidone⁷, Aripripazole⁸) qui diminuent les accès explosifs, stabilisent l'humeur dans 26 à 66 % des cas). Ils sont mieux tolérés que les neuroleptiques typiques (Halopéridol⁹), très efficaces en cas d'agitation, d'agressivité. Tous exposent au risque de prise de poids, vertiges, somnolence ou insomnie.

Une augmentation des tics avec le méthylphénidate serait assez fréquemment rapportée. Pour l'instant il semble qu'il s'agisse plus d'une coïncidence que d'un effet secondaire mais très peu d'études existent à l'heure actuelle pour affirmer ou infirmer le propos.

Les psychothérapies

C'est le traitement de choix actuel.

– *La thérapie cognitivo-comportementale (TCC)*, éventuellement associée à la pharmacothérapie, permet l'apprentissage de l'autocontrôle et une meilleure gestion des symptômes. Elle remédie aussi aux conséquences du SGT : faible estime de soi, épisode dépressif et incompréhension face aux symptômes.

C'est le *renversement d'habitudes (RH)* qui est à la base de la TCC. Le tic y est considéré comme une réaction normale mais maintenue par une augmentation de la tension musculaire et l'activation sensori-motrice.

▷ Le processus de RH comprend :

- un entraînement à la prise de conscience,
- une relaxation musculaire progressive,
- un entraînement pour trouver avec le jeune une « réponse incompatible » avec le tic ; par exemple,

⁵ Anti-hypertenseur, médicament agoniste des récepteurs adrénergiques de type α2. Catapressan

⁶ Anti-hypertenseur à effet sédatif.

⁷ Risperdal

⁸ Abilify

⁹ Haldol

l'utilisation de muscles antagonistes à ceux qui permettent de faire le tic, peut bloquer la possibilité de faire le tic (un exemple, la contraction des lèvres comme pour donner un baiser, gênant pour un adolescent vs un étirement des lèvres pour sourire) ;

- la gestion de la contingence, à savoir mieux repérer les circonstances à haut risque de tics ;
- la généralisation des stratégies à différents contextes.

Les résultats sont souvent très intéressants avec une diminution de la fréquence des tics de 40 à 100 % et le maintien des bons résultats 2 ans plus tard.

D'autres psychothérapies existent. Les phases 1 et 2 du processus de RH en sont également les bases.

▷ Nous citerons

- *le Comprehensive Behavioral Intervention For Tics (CBIT)*, principal modèle thérapeutique aux USA, qui considère en préambule que ce sont les interactions individu/environnement qui sont responsables de la variabilité de l'expression des tics et qui s'attache à mettre en place, en accord avec le jeune, un comportement volontaire pour gérer les sensations prémonitoires (avant que le tic n'apparaisse) ;
- des modèles de régulation de la tension ;
- le modèle cognitif-psychopathologique (CoPs) ;
- Façotik : Léa et Nico font face aux tics (pour les jeunes de 8 à 14 ans) ;
- « Prends ton Tourette par les cornes », qui regroupe :
 - un entraînement à la prise de conscience,
 - la reconnaissance des émotions et un coaching parental,
 - un entraînement à la relaxation,
 - une restructuration cognitive,
 - une gestion de la colère avec résolution de problèmes,
 - un entraînement à une réponse incompatible,
 - un suivi.

Ces thérapies comportementales sont très améliorées par un *renforcement positif comme le système de récompenses*. Le mécanisme d'action serait une diminution voire une *normalisation de la suractivité des aires motrices durant la préparation et l'exécution des mouvements*¹⁰ ainsi qu'une *augmentation de l'activité cérébrale liée à une meilleure attention et une plus grande vitesse de travail*.

La stimulation nerveuse

La stimulation invasive de certaines cibles (globe pallidus interne, noyau accumbens, thalamus centromédian/parafasciculaire¹¹ est efficace, mais invasive. La stimulation magnétique transcrânienne

répétitive ou à courant direct¹² a une efficacité encore non prouvée.

La stimulation du nerf médian semble une tactique toute récente et prometteuse. Un bracelet est posé au niveau de la face interne du poignet. La stimulation du médian agit sur les ordres associés aux mouvements dans les zones motrices du cerveau. Des vidéos sont tout à fait spectaculaires. L'efficacité serait très bonne sur les tics majeurs mais pour l'instant il ne s'agit que d'une étude pilote encore en cours¹³.

Conseils aux médecins et aux parents

- Identifier les besoins sous-jacents aux comportements (pour mieux choisir le type d'intervention).
- Expliquer le syndrome à l'entourage et cultiver la tolérance.
- Être un modèle positif, encourageant.
- Éviter l'humour désobligeant et ne tolérer aucun sarcasme des pairs.
- Essayer de préserver un environnement assez structuré, des routines. Avertir des changements. Utiliser des consignes claires, courtes et simples. Aider à la planification des activités.

Conseils au jeune

- Ne pas présumer de sa capacité de contrôle des tics. Se contenir peut engendrer une tension musculaire, des maux de tête ou des difficultés de concentration
- Essayer d'ignorer les tics.
- Ne pas chercher à les éliminer sans les remplacer ou les modifier : ils risquent de revenir sous une autre forme. . .
- Demander qu'on lui fasse des gestes simples pour lui rappeler qu'il doit se concentrer.

Conseils aux enseignants

- Être indulgent pour la calligraphie.
- Accorder un délai plus long pour l'activité, le travail, le contrôle.
- Proposer des pauses, fractionner le travail.
- Permettre à l'élève de s'isoler pour un contrôle.
- Le motiver, le récompenser.
- Permettre une aide technologique si nécessaire.

Stratégies pour les épisodes explosifs

- Aider le jeune à identifier les éléments déclencheurs et les signes précurseurs.
- Éviter les confrontations.
- Au décours de l'épisode
- Retour rapide sur la crise.
- Ne pas déresponsabiliser mais lui faire réaliser les inconvénients de son inconduite.
- Rechercher des déclencheurs et des alternatives de comportement.
- Miser sur la réparation.
- Récompenser si de bonnes stratégies sont ultérieurement constatées.
- Ne pas céder aux demandes pour éviter une crise. La crise doit être désamorcée mais pas forcément évitée.

¹⁰ Lavoie et al., 2011, Int J Cogn Ther; Morand-Beaulieu et al., 2015, Neuropsychologia; Morand-Beaulieu et al., 2018, J Psychiatr Res.

¹¹ Martinez-Ramirez et al., 2018, JAMA Neurol; Xu et al., 2020, Trans Neurodegener.

¹² Dyke et al., 2021, Exp Brain Res; Grados et al., 2018, Brain Sci; Kleimaker et al., 2020, Front Neurol).

¹³ Morera Maiquez B, Sigurdsson HP, Dyke K, Clarke E, McGrath P, Pasche M, Rajendran A, Jackson GM, Jackson SR. Entraînement des oscillations cérébrales liées au mouvement pour supprimer les tics dans le syndrome de Tourette. Curr Biol. 2020 juin 22;30(12):2334-2342.e3. doi: 10.1016/j.cub.2020.04.044. Publication en ligne le 4 juin 2020.

Messages essentiels

- Les tics sont des mouvements et des vocalisations non volontaires, qui se produisent de manière soudaine, rapide et stéréotypée. Ils peuvent être moteurs et/ou sonores, simples ou complexes.
- Ils sont souvent précédés de sensations prémonitoires.
- Ils peuvent être contrôlés pendant une courte période.
- Ils fluctuent chez le même individu et dans le temps.
- Les épisodes explosifs (mais sans caractère agressif) impactent le quotidien de l'enfant et des familles.

- Plus de 80 % des enfants ont au moins un autre trouble associé (TDAH, TOC, anxiété, troubles des apprentissages, TSA, etc.). Ils impactent le pronostic et peuvent limiter les effets de la prise en charge.
- Un traitement médicamenteux non spécifique du SGT peut être proposé.
- La psychothérapie et notamment la thérapie cognitivo-comportementale peuvent aider efficacement et durablement les enfants et adolescents.
- La stimulation du nerf médian est une tactique récente et peut-être prometteuse.

Les HP- dys (haut potentiel et dys) ou l'enfant doublement exceptionnel

Mots-clés : haut potentiel, troubles dys, multidys, trouble des apprentissages, dyslexie visuo-attentionnelle, syndrome de dysfonction non verbale, TDAH.

D'après une communication du
D^r Michel Habib,
neurologue,
CHU de Marseille

Rédaction
D^r Véronique Desvignes

La constatation d'une incidence anormalement importante d'enfants avec précocité intellectuelle parmi les enfants suivis pour des difficultés d'apprentissage nous a interpellés. En effet sur 209 enfants de 7 à 15 ans reçus à une consultation spécialisée de troubles d'apprentissage, 21 se sont révélés être à Haut Potentiel (HP) soit plus de 10 % d'entre eux alors que dans la population générale seuls 2 % des enfants ont un QI > 130.

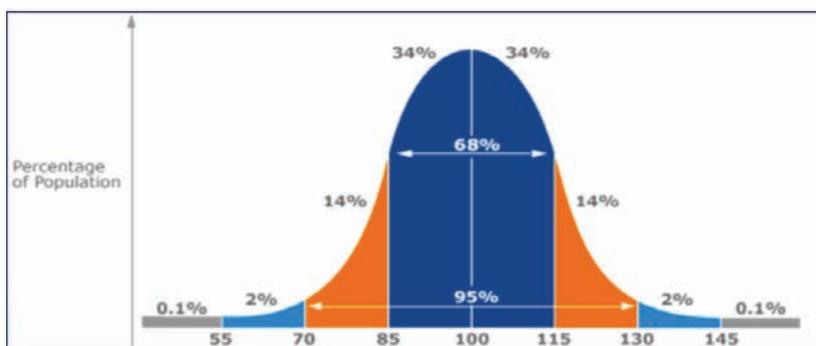
L'intelligence (évaluée par le QI) et la réussite scolaire semblent étroitement liées. Pour autant il existe des enfants intelligents voire HP qui réussissent moins bien voire qui échouent. Selon toute vraisemblance, cette frange minoritaire des enfants HP pourrait regrouper ceux qui souffrent de troubles dys, diagnostiqués ou non. Coïncidence ou nouvelle entité nosographique ?

Le défaut de connectivité intracérébrale : une constante en imagerie cérébrale. Une explication unitaire des troubles dys ?

Les progrès en imagerie morphologique ont permis de retrouver des défauts de développement de certains faisceaux de substance blanche chez des enfants avec troubles dys. Ainsi la connexion de moins bonne qualité au niveau du faisceau arqué qui relie l'aire de Wernicke à l'aire de Broca est un marqueur identifié de la dyslexie. Des anomalies des faisceaux entre les aires pariétales et les aires hémisphériques gauches sont observées dans la dyscalculie, entre les aires frontales et sous-corticales via le corps calleux dans la dysgraphie et entre le cortex frontal et ganglions de la base dans le TDAH. Ce défaut de connectivité apparaîtrait donc comme la marque générale d'un déficit commun aux troubles du neurodéveloppement (TND).

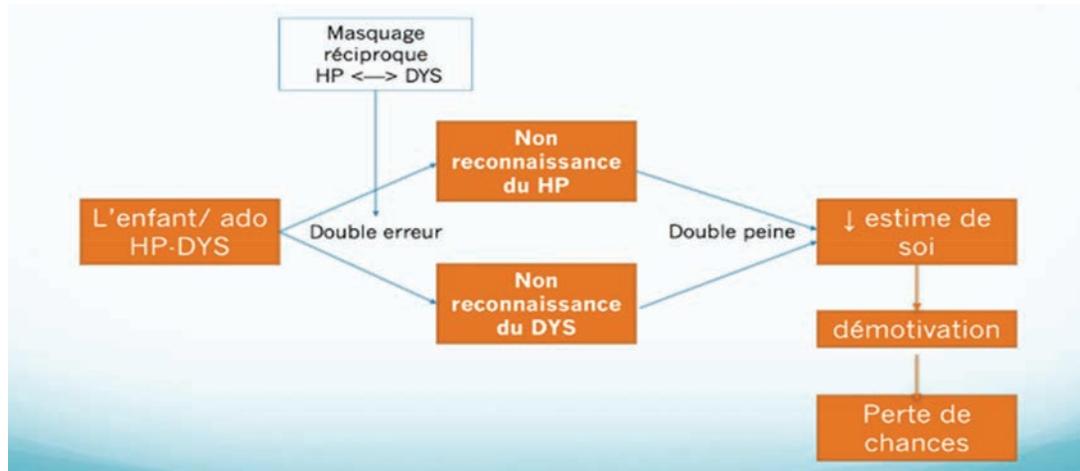
HP et dys : la double peine

Chez ces enfants qui n'ont pas la réussite escomptée en dépit d'un HP, le risque est celui de *la double peine en raison de la « non-reconnaissance » du trouble dys et du HP*. En effet le haut potentiel « masque » les difficultés des troubles dys à la fois par la mise en place de stratégies de compensation (au moins en primaire) et par les efforts de



l'enfant pour ne pas montrer ses problèmes. De leur côté, les enseignants constatent des résultats très « moyens » et considèrent souvent l'enfant comme un élève souvent paresseux, qui n'utilise pas toutes ses compétences.

Peuvent s'en suivre une baisse de l'estime de soi, une démotivation puisque les efforts ne payent pas et que les difficultés vont croissant. La perte de chances et les échecs sont fréquents.



Comment repérer les enfants HP dys ?

Les tests neuropsychologiques (WISC V) retrouvent dans la grande majorité des cas de très bonnes performances verbales comparées aux performances non verbales. Ainsi, *le plus souvent l'index de compréhension verbale (ICV) est excellent comparativement au raisonnement perceptif (RP), la mémoire de travail (MT) et la vitesse de traitement (VT)*. Le profil inversé (moins bonnes performances verbales et bonnes performances non verbales) est possible mais beaucoup plus rare.

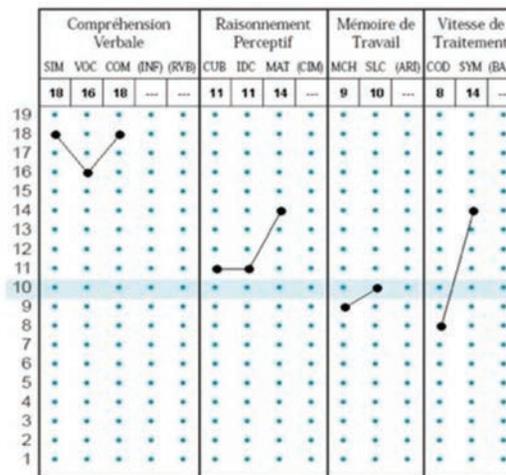
▷ L'interprétation des résultats doit également tenir compte de plusieurs facteurs.

- Le QI total, résultat de la moyenne des notes composites, peut ne pas être interprétable car le profil cognitif de l'enfant est trop hétérogène. Il est alors préférable de considérer le chiffre de l'ICV comme étant le meilleur reflet de l'intelligence brute (facteur g en psychométrie).
- Certains résultats, pourtant situés dans la norme, peuvent révéler un déficit relatif par rapport à l'intelligence générale de l'enfant. Si le diagnostic n'est pas fait parce que le résultat du subtest est normal par rapport aux enfants de son âge, l'enfant peut être privé d'une rééducation qui aurait été pourtant utile.

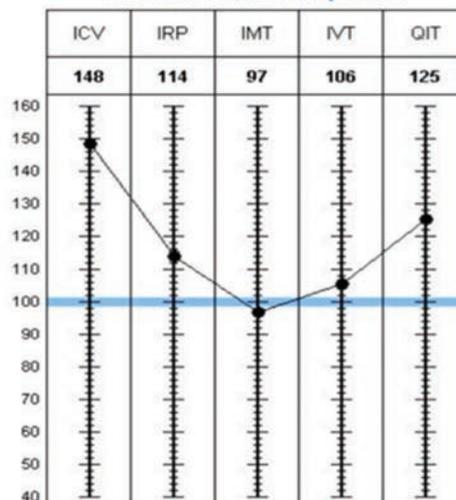
Illustration clinique

HP-dys – Profil le plus fréquent : nette supériorité de l'ICV. Dyslexie modérée et/ou transitoire. Quelques éléments dyspraxiques (spatial, lenteur, labilité de l'attention), dysgraphie.

Profil des notes standard

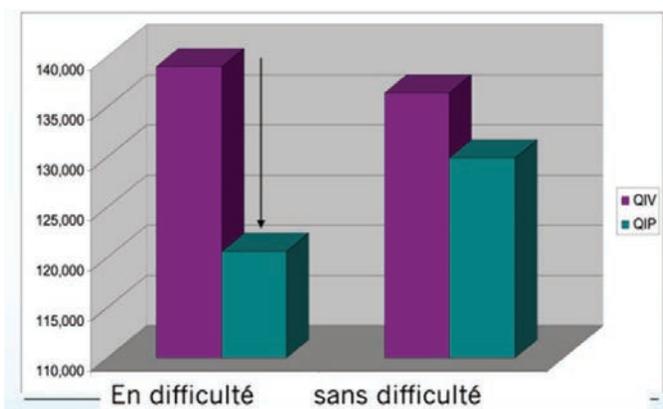


Profil des notes composites



HP et dyspraxie : le profil de loin le plus fréquent

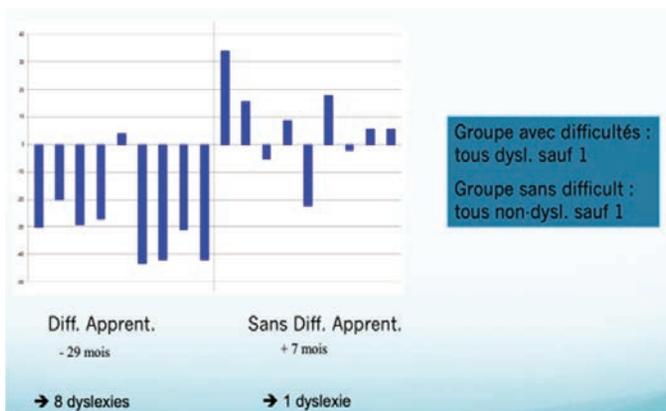
- ▷ Les principaux points de faiblesse peuvent être :
 - les aptitudes visuo-spatiales explorées par le test des cubes et la figure de Rey ;
 - l'écriture, pouvant aller de l'écriture difficile à la dysgraphie ;
 - l'attention, la concentration, notamment s'il existe un TDA/H associé ;
 - la cognition sociale avec des interactions parfois compliquées avec les pairs.



QI verbal > QI non verbal - Ecart plus important pour le groupe d'EIP présentant des troubles des apprentissages

HP et les autres troubles dys

Ces enfants HP-dys n'ont pour la plupart eu aucun problème avec le langage oral, bien au contraire. La dyslexie est souvent bien compensée mais, à l'analyse fine (test de l'alouette par exemple), il est possible de détecter des approximations qui peuvent gêner la compréhension.



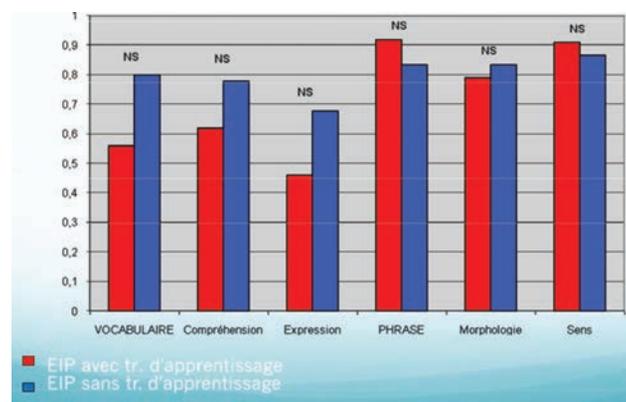
Âge de lecture (Alouette)

Dans une étude réalisée dans notre service au CHU de Marseille, nous avons suivi un premier groupe

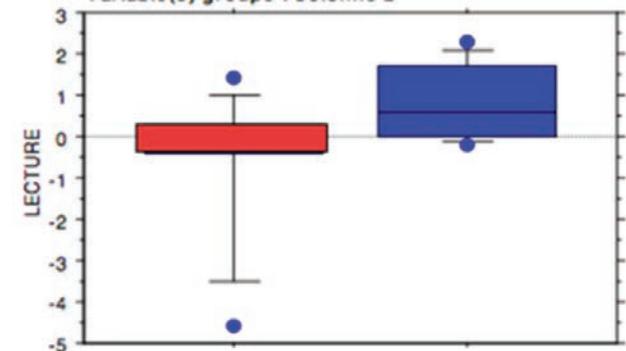
de 10 enfants HP sans troubles des apprentissages (âgés de 9,3 à 13,9 ans et scolarisés entre la 6^e et la 4^e) et un deuxième groupe de 9 enfants HP avec troubles des apprentissages (âgés de 9,4 à 13,10 ans et scolarisés de la 6^e à la 3^e).

1 seul enfant a été diagnostiqué dyslexique dans le groupe 1 et 8 dans le groupe 2.

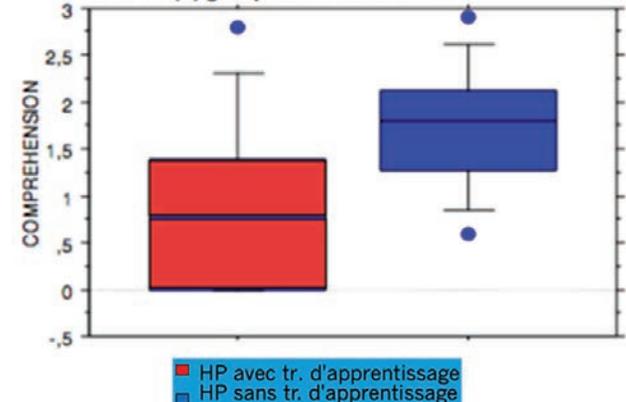
Les HP avec troubles des apprentissages obtiennent des résultats autour de la moyenne tant en lecture de texte qu'en compréhension grâce à leurs stratégies de compensation mais les résultats sont globalement moins bons que ceux des HP sans troubles dys.



Graphe en boîtes Variable(s) groupe : Colonne 2



Graphe en boîtes Variable(s) groupe : Colonne 2

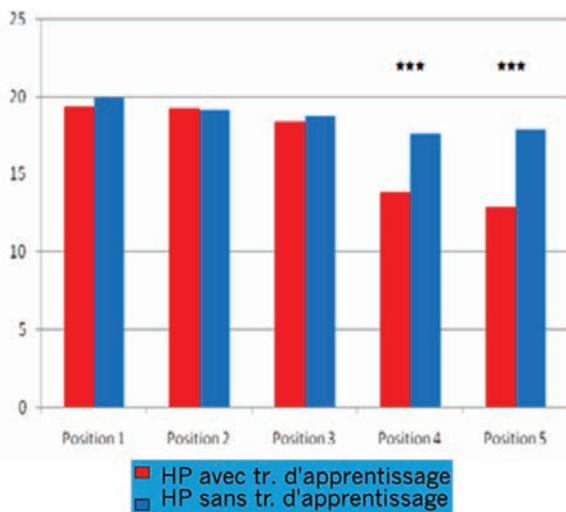


En haut - Lecture de texte : niveau autour de la moyenne

En bas - Compréhension de texte : bonne compréhension écrite.

➔ **Stratégies de compensation**

Un trouble des compétences visuo-attentionnelles est aussi assez caractéristique chez ces enfants HP. Pour l'étude, il a été demandé à l'enfant de regarder et de mémoriser rapidement une suite de 5 lettres (report global). Chez l'enfant dyslexique non HP, les 5 lettres sont généralement restituées sans problème. Chez le HP dyslexique, il y a beaucoup plus d'erreurs sur les lettres en position 4 et 5 faisant évoquer un profil de dyslexie visuo-attentionnelle qui peut bénéficier d'une rééducation orthoptique.



Report global

Effet positionnel ➔ **Troubles visuo-attentionnels**

*** $p = 0.003$

HP et TDAH : une association « explosive »

Certaines caractéristiques du TDAH accentuent les particularités de l'enfant HP.

▷ On peut citer :

- le défaut de la mémoire de travail du TDAH vient s'ajouter au raisonnement « en cascade » de l'enfant HP et qui vient majorer le trouble dysexécutif (planification, gestion de la pensée et du comportement...);
- la limitation des capacités attentionnelles qui peut limiter les capacités de compréhension de l'enfant HP dyslexique ;
- l'impulsivité du TDAH peut accentuer l'hyper-sensibilité et l'hyper empathie de l'enfant HP voire les transformer en réactions de frustration.

▷ A contrario :

- la perspicacité et le caractère raisonné de l'enfant HP vont limiter la prise de risques en rapport avec le TDAH ;
- le caractère parfois un peu hautain du HPI est tempéré par la sympathie innée qu'inspire l'enfant avec un TDAH, fatigant mais attachant.

La principale question qui se pose souvent au clinicien est de savoir si l'enfant est un HP avec des symptômes proches du TDAH ou si est réellement HP et TDAH/H.

Le diagnostic est parfois difficile, le TDAH pouvant lui aussi être masqué par le HP. L'enjeu est clairement celui de la mise sous médication (méthylphénidate), notamment pour limiter l'impulsivité qui peut impacter gravement les activités scolaires, familiales et sociales.

En résumé

Les enfants HP avec des difficultés d'apprentissage ont un profil cognitif étonnamment stéréotypé.

– Outre des compétences verbales supérieures et les caractéristiques classiques de raisonnement, de curiosité et de créativité, leurs difficultés sont souvent similaires, avec *aptitudes verbales excellentes et un déficit relatif dans les fonctions non verbales assez proche d'un profil dyspraxique avec ou sans troubles d'attention.*

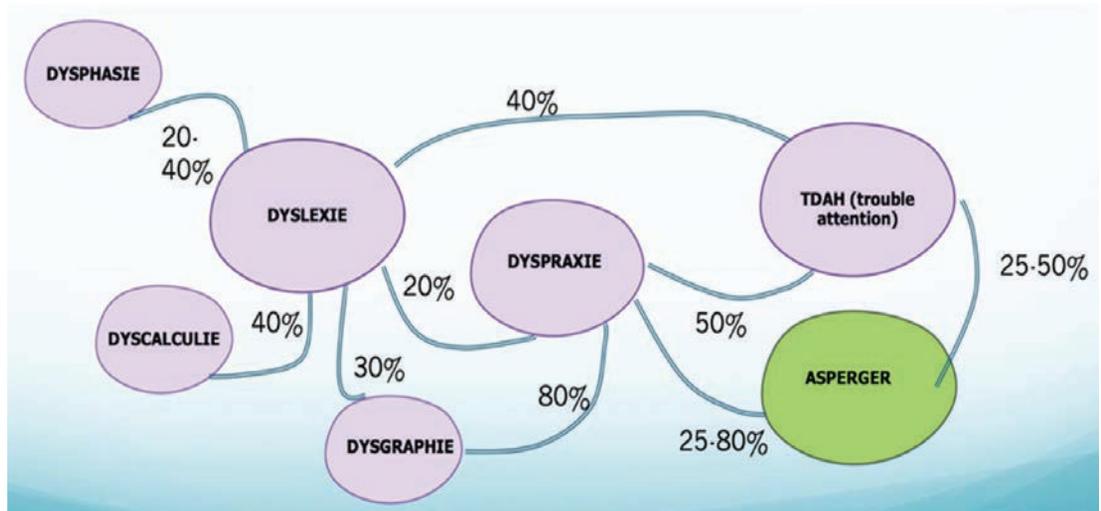
– *Lorsqu'il existe une dyslexie, elle est volontiers de type visuo-attentionnel.* Cela signifie qu'il n'existe pas de trouble phonologique ni de retard de langage mais davantage un défaut de traitement de la forme visuelle des mots. Sa sévérité est très fréquemment sous-estimée en raison des résultats dans les normes des enfants du même âge et des hautes capacités de compensation de l'enfant, les privant d'une rééducation souvent bénéfique.

– *La question du TDAH se pose fréquemment,* soit comme diagnostic différentiel, soit comme trouble associé, surtout alors dans sa forme inattentive.

– Certains traits de comportement autistiques peuvent aussi parfois faire évoquer un Asperger.

▷ Les Nord-Américains ajoutent à ces différents troubles *le syndrome de dysfonction non verbale (SDNV), non inscrit dans le DSMV, qui associe à des degrés divers :*

- un développement normal du langage (parfois supérieur) et le plus souvent de la lecture ;
- une faiblesse en mathématiques, écriture, aptitudes visuo-spatiales (mais sans nécessairement diagnostic de dyspraxie) ;
- une distractibilité (forme inattentive pure a minima de TDAH) ;
- un contraste entre intelligence verbale et non verbale ;
- un contraste entre intelligence verbale et faible compétence dans la pragmatique, en particulier compréhension des métaphores, du sens figuré, de l'humour, du second degré... ;
- parfois une personnalité introvertie, peinant à établir des relations sociales.



HP-dys : quels mécanismes sous-jacents ? Apport de l'imagerie cérébrale

Chez l'adulte, de nombreuses études en imagerie fonctionnelle cérébrale ont permis de corréler l'intelligence aux faisceaux de substance blanche qui unissent cortex frontal et pariétal dans les deux hémisphères. Le corps calleux joue également un rôle important¹⁴.

▷ Le cerveau des HP possède des particularités au niveau de ses connexions structurales.

- Une plus forte densité des projections du lobe pariétal sur le cortex frontal avec pour conséquence une connectivité plus efficiente entre les régions perceptivo-spatiales et les systèmes exécutifs, « expliquant » la qualité des raisonnements, en particulier mathématiques.

- Un corps calleux plus développé, surtout dans sa partie postérieure unissant les zones perceptivo-spatiales des lobes pariétaux et occipitaux.
- Une connectivité très développée à l'intérieur d'un vaste réseau neuronal (composante génétique probable).

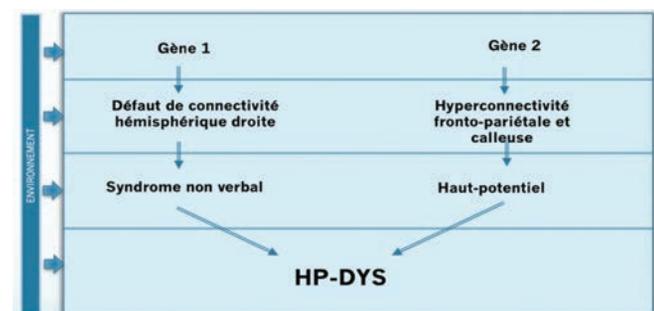
Une seule étude existe chez l'enfant¹⁵, qui permet de différencier les HP « homogènes » des HP « hétérogènes ». De manière globale, les résultats confirment que le cerveau des enfants HP possède les mêmes particularités que celui des adultes en termes de connectivité, en particulier entre les régions frontales et postérieures ainsi qu'au niveau des connexions inter-hémisphériques. Qu'ils aient un profil homogène ou hétérogène, les HP ont une plus forte densité axonale et donc probablement une meilleure efficacité de la transmission de l'information. Les différences entre les deux groupes apparaissent au niveau de l'asymétrie

hémisphérique et des connexions calleuses : les « homogènes » utilisent leurs deux hémisphères avec une prépondérance pour l'hémisphère droit alors que les « hétérogènes » fonctionnent de manière plus asymétrique et privilégient l'hémisphère gauche avec une suractivité temporo-pariétale (au détriment des régions pré-frontales).

Une grande partie des HP hétérogènes présente des troubles cognitifs, les HP homogènes beaucoup moins.

HP-dys : vers une hypothèse explicative ?

Le neuro-développement se fait selon 4 niveaux de compréhension : génétique, neuronal, cognitif et environnemental¹⁶.



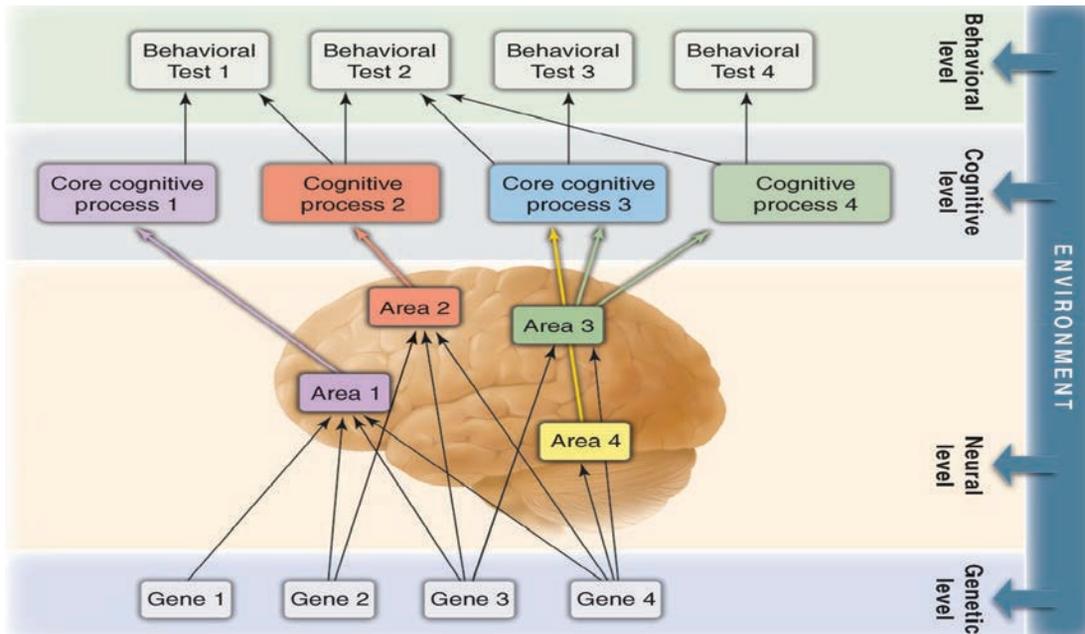
Le HP-DYS n'a pas encore d'identité nosographique, ni de cause génétique établie, mais révèle possiblement la superposition de deux neuro-phénotypes distincts qui, pour des raisons encore inexpliquées, coexisteraient chez un même individu.

Ainsi on pourrait considérer l'HP-Dys comme le résultat de l'association de l'expression de 2 gènes. Le HP serait en rapport avec une connectivité accrue

¹⁴. Behavioral and brain sciences (2007) 30,135-187.

¹⁵. F. Nusbbaum and col. Hemispheric differences in white matter microstructure between two profiles of children with high intelligence quotient vs. controls : a tract-based spatial statistics study.. Front Neurosci. 2017; 11: 173

¹⁶. Morton, J., & Frith, U. (1995). Causal Modeling: A Structural Approach to Developmental Psychology. In D. Cicchetti, & D. J. Cohen (Eds.), Developmental Psychopathology: Vol. 1. Theory and Methods (pp. 357-390). New York, NY : John Wiley.



et plus efficiente, en particulier dans certains circuits fronto-pariétaux et inter-hémisphériques. Les troubles dys seraient imputables à une asymétrie de développement de ces mêmes circuits et de leurs projections sous-corticales aux dépens de l'hémisphère droit, favorisant les processus sous-tendus par l'hémisphère gauche.

Le phénotype clinique serait alors typiquement un tableau de précocité essentiellement dans le domaine verbal associé à un syndrome développemental non verbal (le plus souvent de type trouble de la coordination...).

Messages essentiels

- Il existe des enfants HP qui réussissent moins bien à l'école voire qui sont en échec scolaire.
- Le trouble est souvent masqué pendant longtemps par les grandes capacités de l'enfant. Arrive un moment où celles-ci ne suffisent plus.
- Le risque est celui de la double erreur (non-reconnaissance du HP et des difficultés d'apprentissage

) et de la double peine (prise en charge tardive ou absente des troubles dys, incompréhension, démotivation, mésestime et perte de chances).

- Le tableau associe une précocité essentielle dans le domaine verbal et un syndrome de dysfonction non verbale (non-verbal learning disability, en anglais) (le plus souvent de type trouble de la coordination...).

- Un trouble des compétences visuo-attentionnelles est assez caractéristique des enfants HP.

- La présence de signes évocateurs de TDAH est fréquente.

Association ?

Diagnostic différentiel ?

Intérêt d'un traitement médicamenteux ?

- HP-DYS : coïncidence ou nouvelle entité nosographique ?

- Dans tous les cas le repérage du HP et des difficultés d'apprentissage est important pour un meilleur accompagnement de l'enfant.

Autisme : hétérogénéité des profils cognitifs et trajectoires développementales

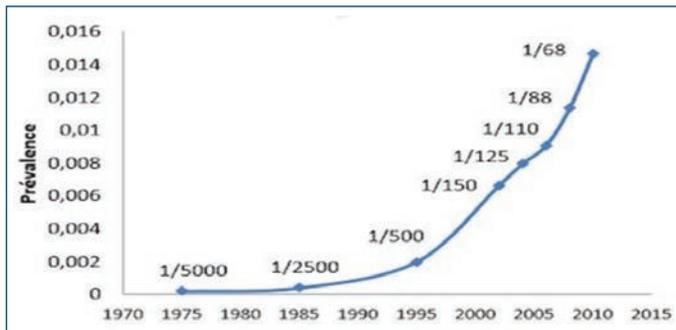
Mots-clés : autisme, Asperger, WISC, diagnostic ou surdiagnostic

De plus en plus de personnes reçoivent un diagnostic d'autisme. Depuis les années 70, le taux de prévalence de l'autisme ne cesse d'augmenter d'année en année. Le diagnostic était posé chez un enfant sur 5000 en 1975. À l'heure actuelle les chiffres atteignent un enfant sur 54 aux États-Unis soit environ 2% des enfants. Au Québec 1,5% des enfants reçoit le diagnostic d'autisme. Dans le reste du monde la prévalence se situe désormais aux alentours de 1%.

Pourquoi cette augmentation du nombre de diagnostics d'autisme ?

Il est indéniable qu'une meilleure connaissance de l'autisme, une plus grande sensibilisation au trouble a permis un meilleur dépistage des enfants autistes. Les critères diagnostiques ont aussi été élargis avec les différentes éditions du DSM et beaucoup plus d'enfants ont rempli les critères du spectre

D'après une communication d'Isabelle Soulières, neuropsychologue clinicienne, chercheuse et professeure au Département de psychologie de l'Université du Québec, Montréal
 Rédaction
 D^r Véronique Desvignes



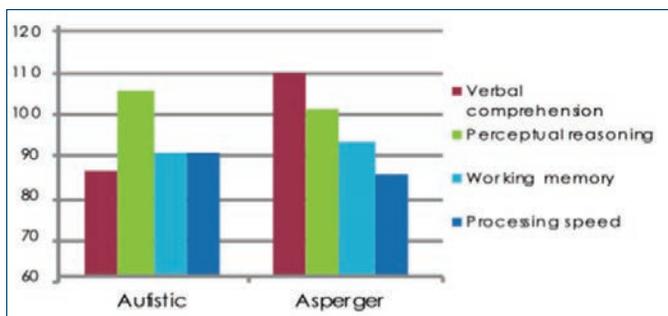
Données du CDC USA

autistique. Pour obtenir des aides pour ces enfants, il est généralement nécessaire qu'un diagnostic soit posé. On peut ainsi s'interroger sur le risque de sur-diagnostic devant certaines particularités ou atypies...

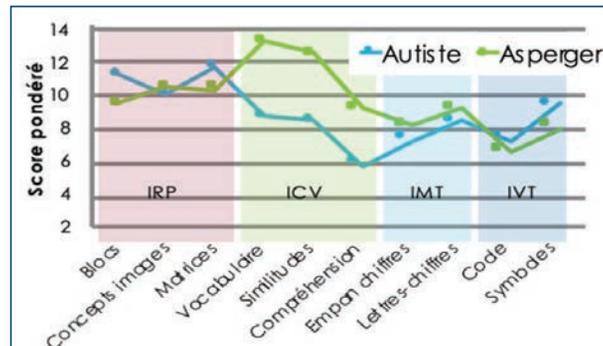
Au fil des années, les groupes de personnes autistes sont ainsi devenus de plus en plus hétérogènes et de moins en moins différents des normotypiques¹⁷. Tout le problème est donc de poser un diagnostic le plus fiable possible, ce qui pour le clinicien n'est pas toujours facile compte-tenu de l'évolution des critères diagnostiques.

- ▷ Nous allons donc essayer de répondre à plusieurs questions.
 - Peut-on identifier un/des profils cognitifs caractéristiques des enfants autistes ?
 - Comment ces profils évoluent-ils au cours du développement ?
 - Ces profils cognitifs se reflètent-ils dans les intérêts et les forces ? Peuvent-ils contribuer à la prise en charge ?

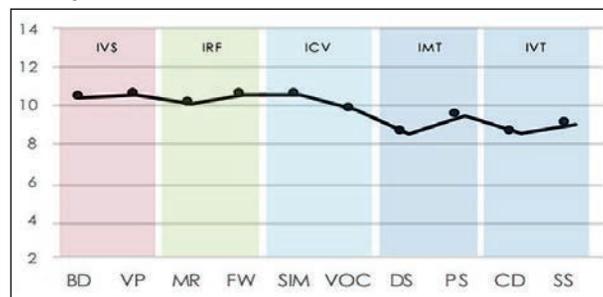
Peut-on identifier un/des profils cognitifs caractéristiques des enfants autistes ?



Profil au WISC-IV – Nader et al. 2015.



Profil cognitif au WISC-IV – Nader et al. 2015.



Profils au WISC-IV – Audras-Torrent et al. 2020.

Chez les enfants autistes avec retard de langage (non Asperger), le profil au WISC -IV est souvent hétérogène avec une force plus marquée (15 points ou plus) dans le raisonnement perceptif (RP) avec des résultats bien meilleurs au niveau des blocs et/ou des matrices comparativement à la compréhension verbale (CV). Les résultats sont parfois même assez surprenants au regard du QI global.

Chez les enfants autistes Asperger sans retard de langage (premiers mots avant 2 ans et premières associations de 2 mots avant 33 mois) et sans déficience intellectuelle, le profil est différent avec bon indice de CV mais souvent difficultés en motricité fine.

Une cohorte de 121 enfants de 6 à 16 ans avec diagnostic d'autisme a été testée en France avec le WISC-V (Audras-Torrent et al., 2020). Leur QI était supérieur à 70. Les résultats globaux ont retrouvé un profil beaucoup plus homogène, qualifié de « plat » avec simplement une légère diminution au niveau de la mémoire de travail (MT) et de la vitesse de traitement (VT).

Dans un deuxième temps, a été réalisée une analyse en sous-groupes qui a permis de mettre en évidence 6 « clusters » :

- 2 sous-groupes présentant une force au niveau visuo-spatial et raisonnement fluide, que l'on peut rapprocher du premier groupe du Wisc -IV avec retard de langage, intérêts perceptifs et QI +/- bas.
- 2 sous-groupes présentant une force au niveau de la CV qui peut correspondre aux enfants avec diagnostic d'Asperger avec le WISC-IV.

¹⁷. Rodgaard et al, JAMA Psychiatry 2019 Nov; 76(11): 1124–113. Temporal Changes in Effect Sizes of Studies Comparing Individuals With and Without Autism.

- 1 profil plus « plat » correspondant à un phénotype intermédiaire et pouvant soulever plus d'incertitudes diagnostiques.
- 1 profil élevé (environ 10 % de l'échantillon) avec forces très importantes au niveau CV, raisonnement fluide et visuo-spatial qu'on pourrait relier à un groupe d'enfants autistes avec haut potentiel (HP).

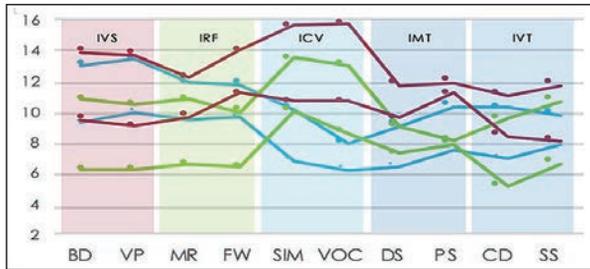


Basé sur Audras-Torrent et al. 2020

Comment évoluent ces profils au cours du développement, de l'enfance à l'âge adulte ?

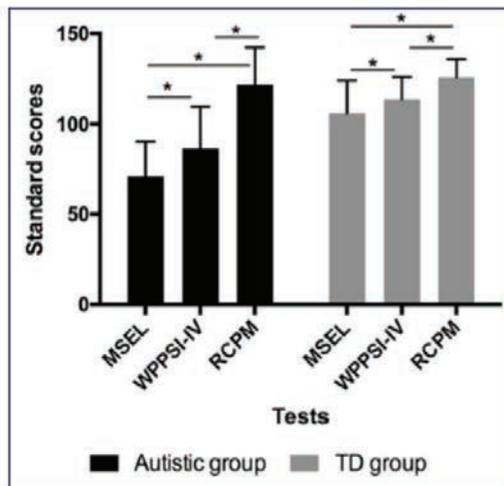
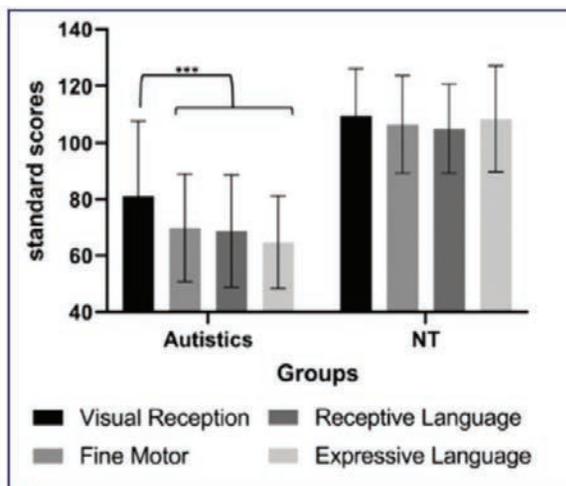
Une étude (Courchesne et al., 2019 et Girard et al., 2021) a été réalisée dans notre service à Montréal à l'Hôpital Rivière-des-Prairies chez une cinquantaine d'enfants de 2 à 5 ans ayant reçu un diagnostic d'autisme appariés à des enfants normo-typiques. L'échelle de développement (QI non verbal) utilisée a été celle de Mullen.

Déjà à l'âge préscolaire des écarts entre les capacités visuo-motrices et perceptives et les performances verbales, tant sur le plan réceptif qu'expressif ont pu être mises en évidence chez les enfants avec diagnostic d'autisme. Ces écarts perdurent dans le temps.



Profils au WISC-IV – Audras-Torrent et al. 2020.

Schématiquement les enfants se répartissent de la façon suivante :



À gauche - À l'âge pré-scolaire – Echelle de développement Mullen (Girard et al., 2021)

À droite - À l'âge pré-scolaire – Comparaison entre outils - MSEL : Mullen Scales of Early Learning. RCPM : Raven's Coloured Progressive Matrices (Board Form) Courchesne et al., 2019.

Une remarque. Les outils ont leur importance et peuvent modifier les résultats aux tests. Ainsi l'échelle de développement de Mullen convient assez mal aux enfants avec TSA car le changement de tâches à chaque item est source de stress et génératrice d'échecs aux épreuves. Les mêmes enfants ont ainsi pu avoir de meilleures performances au WIPSI ou aux matrices de Raven.

L'évaluation du niveau intellectuel par le QI global puis le QI non verbal et verbal permet de

constater *une amélioration sans plateau au fil des années chez les enfants avec TSA* alors que le profil reste beaucoup plus stable chez les normo typiques.

Ces améliorations portent sur le non verbal et le verbal. On peut donc souvent s'attendre à une amélioration du niveau intellectuel global au cours du développement avec des résultats aux tests meilleurs au fur et à mesure des années chez les autistes, même adultes.

Intérêts et forces des jeunes autistes : comment cela se traduit-il dans leur quotidien ?

De 10 à 60 % des jeunes autistes ont un « *talent* », une « *capacité spéciale* » plus élevés que leur niveau général d'habiletés. Cet « îlot de compétences » est souvent même plus important que chez les normo typiques du même âge¹⁸. La grande variation des statistiques s'explique par les critères utilisés. Chez les enfants qui ont un talent, le QI est souvent plus élevé et/ou il existe de très bonnes capacités de mémorisation. Ainsi 5 à 10 % des enfants avec TSA peuvent ainsi apprendre à lire seuls par exemple.

La parole des parents est importante

Les « forces » observées et rapportées par les parents correspondent le plus souvent à des forces qu'objective le bilan neuropsychologique. La parole des parents est ainsi légitimée. Même si certaines de ces capacités spéciales peuvent sembler de peu d'intérêt (par exemple savoir que tel jour de telle année était un mercredi), il n'en reste pas moins que c'est le reflet d'une force dont il faut tenir compte.

Certains comportements d'explorations visuelles atypiques comme regarder à 2-3 ans les objets de côté ou en les mettant en mouvement, peuvent aussi être interprétés comme la recherche d'informations perceptives de l'environnement. Plus âgé, l'enfant peut développer de bonnes performances dans le raisonnement visuo-spatial et des forces plus marquées en matière de traitement perceptif (bonne recherche visuelle, rotation d'images mentales, manipulation mentale de l'information visuo-spatiale...). Un certain nombre de jeunes autistes sont par exemple très doués dans les dessins de personnages ou les représentations de mémoire des villes...

¹⁸. (Howlin et al., 2009; Meilleur et al., 2015; Rimland, 1978; Treffert & Rebedew, 2015);

Pour ceux qui n'ont pas eu de retard de langage et qui ont des forces en compréhension verbale, la lecture les passionne souvent avec des domaines de connaissances souvent très ciblés (dinosaures, taxonomie, intérêts typiques...).

Il s'agit donc là de 2 profils assez caractéristiques qui ne permettent pas de faire un diagnostic de TSA mais qui peuvent aider à mieux comprendre l'enfant et à proposer des interventions plus adaptées.

Messages essentiels

- Les enfants autistes ont généralement un profil cognitif non homogène avec de grands écarts entre les sous-tests d'un même test d'intelligence
- Chez le même enfant, il peut exister des écarts entre les résultats de tests différents, certains étant mieux adaptés aux enfants autistes que d'autres.
- Les profils diffèrent selon les trajectoires développementales, avec des forces dans la manipulation du matériel perceptif ou pour certains, du matériel verbal.

Pour en savoir plus

- WISC-V Profiles and Their Correlates in Children with Autism Spectrum Disorder without Intellectual Developmental Disorder: Report from the ELENA Cohort. Lee Audras-Torrent et coll. Autism Research 000: 1–10, 2020
- Assessing intelligence at autism diagnosis: mission impossible? Testability and cognitive profile of autistic preschoolers. Valérie Courchesne, Isabelle Soulières et coll. Journal of Autism and Developmental Disorders <https://doi.org/10.1007/s10803-018-3786-4>
- Assessing global developmental delay across instruments in minimally verbal preschool autistic children: The importance of a multi-method and multi-informant approach. Dominique Girard ; 1,2 et coll. Autism Research. 2021 ; 1–14.