

Le syndrome d'Asperger

Laurent Motttron

Département de psychiatrie, Faculté de médecine, Université de Montréal, Montréal, QC, Canada

Introduction.....	1
L'histoire : Les quatre âges du syndrome d'Asperger.....	2
Découverte.....	2
Redécouverte.....	2
La vie provisoire en tant qu'entité officielle (1994-2013).....	3
Disparition officielle et résistance (2013 à aujourd'hui).....	3
Notre position.....	4
Épidémiologie.....	6
Questions génétiques.....	6
Diagnostics différentiels.....	6
Le fondement de la "déficience" sociale dans le SA.....	7
Évolution du parcours de développement et questions éducatives.....	7
Emploi et devenir adulte.....	8
Questions relatives au traitement et au soutien.....	9
Conclusion.....	10
Biographie de l'auteur.....	10
Références.....	10

Introduction

Le syndrome d'Asperger (SA) a deux vies indépendantes. L'une est basée sur la psychologie populaire, qui imprègne les séries télévisées et la littérature policière et présente des personnages socialement maladroits et très intelligents, avec des habitudes rituelles et des capacités de déduction aiguës. L'autre est une vie transitoire, presque confidentielle, basée sur la science, concernant une condition neurodéveloppementale incluse dans le spectre de l'autisme. Dans le cadre de la compréhension scientifique actuelle, le SA a toujours une existence ambiguë, basée sur les décisions de ses concepteurs, réinventeurs, ou sur le consensus de production des commissions, sans reconnaître que certaines personnes s'y reconnaissent profondément comme l'ayant ou en étant. Cette existence instable a entraîné une inévitable circularité entre ses définitions changeantes et les conclusions rapportées sur ses caractéristiques. Nous présentons ici l'histoire du SA, sa délimitation à l'intérieur et à l'extérieur du spectre autistique, ses caractéristiques neurobiologiques et psychiatriques, ainsi que le SA pendant l'enfance et à l'âge adulte, et nous concluons par les relations réciproques que les personnes atteintes de SA peuvent entretenir avec des personnes non autistes dans le monde moderne.

L'histoire : Les quatre âges du syndrome d'Asperger

Découverte

En 1944, Hans Asperger, un pédiatre de Vienne dont la carrière a partiellement coïncidé avec les années du régime nazi, a publié une série de quatre études de cas sur ce qu'il a appelé la "psychopathie autistique". La description détaillée d'Asperger de leurs interactions sociales atypiques comprenait un regard et une voix anormaux, des expressions faciales limitées, un langage et une conversation atypiques, et un manque d'intérêt de leur part. Ces manifestations étaient associées à plusieurs défis (difficultés d'attention et d'apprentissage, comportements stéréotypés, maladresse, autonomie réduite et, dans certains cas, actes de délinquance), ainsi qu'à des avantages, tels que la créativité, une maîtrise exceptionnelle de la parole, une logique et un niveau d'intelligence générale au moins normal. Des intérêts circonscrits, caractéristique de la condition, ont été considérés comme utiles et bénéfiques pour la personne. Jusqu'à un quart des personnes SA ont diverses capacités spécifiques, supérieures à la moyenne. La psychopathie autistique est considérée comme une condition permanente, génétiquement déterminée, dont l'apparition se produit avant l'âge de 2 ans, et qui touche principalement les hommes.

Redécouverte

Les principales caractéristiques de la psychopathie autistique étaient identiques à la description de l'autisme faite par Kanner un an plus tôt, à l'exception de l'absence de caractéristiques du "langage autistique", de l'ajout de maladroises liées au déficit d'attention et de l'origine génétique (sur ce dernier aspect, Asperger était en avance sur Kanner). Au cours du quart de siècle qui a suivi la description d'Asperger, il y a eu une compétition inégale de citations entre lui et Kanner. Asperger a cité Kanner à plusieurs reprises, alors que Kanner l'a ignoré. Jusqu'en 1981, les écrits d'Asperger n'ont pratiquement pas été cités dans la littérature non allemande, malgré la similitude frappante entre sa psychopathie autiste et l'autisme de Kanner, jusqu'à ce que L. Wing, une psychiatre anglaise, décrive 34 personnes qu'elle a personnellement diagnostiquées, ce qui correspond à peu près à la description initiale d'Asperger. Elle a également inventé le terme "syndrome d'Asperger" (Wing, 1981). Il est vrai que Wing a modifié de nombreuses caractéristiques et caractéristiques prioritaires importantes du SA. En particulier, elle a atténué les différences entre les descriptions d'Asperger et de Kanner et a introduit ses propres conceptions. Elle a notamment mis l'accent sur le sex-ratio, la maladresse et la réciprocité sociale atypique, ainsi que sur les difficultés d'apprentissage. Elle a supposé une mauvaise compréhension des expressions non verbales des autres, "un manque de capacité à comprendre et à utiliser les règles régissant le comportement social" et un manque d'empathie. La plupart des personnes décrites par Mme Wing dans son article auraient été classées comme autistes sur la base d'autres critères du DSM-IV, en raison de la présence de signes désormais inclus dans la définition de l'autisme verbal. Il s'agit de signes précoces, tels que l'ouverture, la diminution de l'intérêt et du plaisir de la compagnie humaine et l'absence de jeu de rôle pendant la première année, et de signes plus tardifs, tels que l'inversion des pronoms, le langage stéréotypé, l'écholalie retardée et une fascination perceptive pour les objets qui tournent. Elle a minimisé le rôle de la génétique, au profit des conditions neurologiques acquises.

Parmi les changements apportés à la définition d'Asperger dans celle de Wing, l'accent était mis sur les aspects négatifs du syndrome et une vision généralement plus sévère et pessimiste des personnes SA. Bien que 76 % des personnes de son groupe aient des intérêts spécifiques, leurs

compétences reconnues se limitent à la mémoire par cœur, au jeu d'échecs et à la musique, même si certaines d'entre elles peuvent avoir la possibilité de faire carrière dans leur domaine d'intérêt. Elle a minimisé la relation spécifique que les personnes SA ont avec le langage et a décrit négativement leurs capacités linguistiques. Elle était également très critique à l'égard de leur originalité et de leur créativité dans sa description, ainsi que de la notion de leur haute intelligence. Ces évaluations potentiellement positives ont été remplacées par un "manque de bon sens" général. L'étude a mis l'accent sur les conditions psychiatriques concomitantes, en particulier la dépression. Enfin, elle a présenté la réaction des autres aux personnes SA comme variant "entre la compassion et l'exaspération".

L'article de Wing a suscité un grand intérêt dans les pays occidentaux et a inauguré une période nosographique spontanée où de nombreuses personnalités importantes de la recherche sur l'autisme, libérées par la première tentative de Wing de décrire la condition et par l'absence d'un étalon-or biologique ou symptomatique, ont produit leurs propres ensembles de critères (Gillberg & Gillberg, 1989 ; Szatmari, 1992 ; Szatmari, Bartolucci, & Bremner, 1989). L'opérationnalisation de certains de ces critères dans des questionnaires courts et non spécifiques a contribué à la popularité du SA, mais a sapé la spécificité de sa description initiale - préfigurant la perte future du signal d'information détecté par son inventeur.

La vie provisoire en tant qu'entité officielle (1994-2013)

Dans une tentative concertée mais maladroite de rétablir un certain ordre sur le terrain du SA, la commission DSM-IV a essayé d'établir des critères consensuels pour saisir la spécificité entre les descriptions initiales d'Asperger et de Kanner. Ils ont séparé à nouveau les critères fusionnés par L. Wing en deux entités distinctes. La commission du DSM-IV a défini l'autisme par trois groupes de symptômes (social, communication, et intérêts restreints et comportements répétitifs [RIRB]) et le SA par seulement deux (social et RIRB), qui étaient identiques à ceux de l'autisme. Ils ont également proposé une règle de priorité : toute personne répondant aux critères de l'autisme ne peut être considérée comme ayant un SA. Le diagnostic de SA ne pouvait être utilisé qu'en l'absence de retard dans l'apparition de la parole, de la cognition ou de l'autonomie.

Beaucoup étaient mécontents des critères du DSM-IV pendant sa période d'application. L'exclusion des signes linguistiques de la définition du SA, combinée à une règle de priorité, était regrettable. L'utilisation du langage est clairement atypique, même dans le SA prototypique. La prosodie, la quantité et le rythme, la quantité d'informations fournies, le formalisme et l'adaptation du sujet sont modifiés dans le SA, mais les aspects structurels de l'utilisation de la langue peuvent être de très grande qualité. En conséquence, tous les SA cliniquement définis répondent aux critères de l'autisme défini par le DSM-IV et disparaissent. En outre, l'utilisation de signes RIRB identiques pour diagnostiquer le SA et l'autisme ne tenait pas compte du fait que le RIRB peut prendre une forme différente, selon que le début de la parole est retardé ou non (par exemple, fixations perceptives dans l'autisme, intérêts thématiques dans le SA). Un autre aspect qui a mis en évidence le manque de fiabilité de la distinction entre l'autisme et le SA est l'absence signalée de profils cognitifs distinctifs. Sa démonstration aurait nécessité une distinction comportementale claire entre les deux sous-groupes, ce qui n'était pas possible avec les critères du DSM-IV.

Disparition officielle et résistance (2013 à aujourd'hui)

La commission DSM-5 (American Psychiatric Association, 2013) a adopté un point de vue très différent et a fusionné les sous-catégories précédentes de troubles envahissants du développement (autisme, Asperger et troubles envahissants du développement non spécifiés autrement) en un

spectre de l'autisme, peut-être plus spécifique que celui du DSM-IV. Les recommandations du DSM-5 introduisent des niveaux de parole et d'intelligence parmi les spécifications cliniques, fusionnant les sous-groupes de troubles envahissants du développement du DSM-IV en un nombre infini de tableaux cliniques possibles dans le spectre autistique. Il suit une stratégie "construisez votre propre autiste" pour faire face à l'hétérogénéité présumée du spectre. Toutefois, le DSM-5 suggère de conserver les anciens diagnostics et de ne pas les recoder selon les nouveaux critères. La CIM-10 maintient la catégorie mais la brouille, l'ignore et influence peu les décisions de recherche : "Un trouble de validité nosologique incertaine, caractérisé par le même type d'atypicalités qualitatives d'interaction sociale réciproque qui caractérisent l'autisme, ainsi qu'un répertoire restreint, stéréotypé et répétitif d'intérêts et d'activités. Il se distingue de l'autisme principalement par le fait qu'il n'y a pas de retard général ou de retard dans le langage ou dans le développement cognitif. Ce trouble est souvent associé à une maladresse marquée. Les anomalies ont une forte tendance à persister à l'adolescence et à l'âge adulte. Des épisodes psychotiques surviennent parfois au début de la vie adulte".

La disparition du SA était en préparation depuis la fin des années 80 en raison des outils de diagnostic (ADI et ADOS) qui rendent opérationnels les critères de diagnostic du DSM. En conséquence, il n'y a pas eu d'instrument normalisé accepté pour le diagnostiquer, ce qui est conforme au doute sur l'existence indépendante de la catégorie SA. L'ADI et l'ADOS ont soit fusionné les personnes SA dans une catégorie d'autisme unique en leur donnant un diagnostic d'autisme, soit n'ont pas réussi à le détecter. L'ADI et l'échelle d'observation ADOS ne sont en effet pas suffisamment sensibles en matière de communication pour détecter les personnes SA, qui parlent couramment et ne présentent pas de problèmes de communication majeurs. Soit la personne a suffisamment de problèmes de communication pour être considérée comme autiste, soit, plus fréquemment, ce n'est pas le cas, et la personne est considérée comme étant en dessous du seuil. Dans les deux cas, le SA disparaît en tant qu'entité indépendante.

Une forte réaction scientifique (Lai, Lombardo, Chakrabarti, & Baron-Cohen, 2013) et journalistique entre les avantages et les inconvénients de la décision DSM-5 a suivi et est toujours active, parfois alimentée par des informations sur le rôle d'Asperger pendant la Seconde Guerre mondiale (Czech, 2018). Cependant, l'attitude inexcusable d'Asperger envers les occupants nazis n'est pas pertinente pour la validité scientifique de sa description de la condition, bien qu'elle puisse jouer un rôle dans la décision d'y associer son nom. Il existe une contradiction non encore résolue entre le faible consensus scientifique dont souffre encore le SA et la forte auto-identification de celui-ci par de nombreux individus. En conséquence, la recherche axée sur la SA a considérablement diminué. Une autre conséquence préjudiciable de l'inclusion de la SA dans l'autisme est qu'elle a permis l'inclusion d'une population plus hétérogène dans les études de recherche qu'à l'époque du DSM-IV, avec un résultat évident : l'absence marquée de découvertes majeures sur l'autisme prototypique, le SA, ou même les troubles du spectre autistique dans les études d'imagerie cérébrale et la génétique au cours des 10 dernières années. Notre position en 2016 est qu'un nombre suffisamment important d'autistes ont été identifiés comme étant atteints d'autisme.

Notre position

Notre position en 2016 est qu'un nombre suffisamment important d'individus présentent un SA prototypique d'une forme suffisamment similaire pour justifier sa désignation autonome. Malgré sa définition floue, la condition existe toujours. Au sein du spectre autistique, la coïncidence de l'absence d'un retard d'apparition de la parole (SOD [speech onset delay]) avec des intérêts forts, définis verbalement et un profil unique de forces cognitives justifie sa reconnaissance. Le spectre du

RIRB des personnes SA est également différent de celui des personnes autistes : lorsque les personnes diagnostiquées autistes à l'âge scolaire, qui ont accès à la parole, sont stratifiées selon qu'elles ont ou non un SOD (ou du moins, une écholalie clairement définie et un langage stéréotypé), l'automutilation, la préoccupation pour certaines parties d'objets ou les stéréotypes manuels ne se retrouvent que chez les personnes ayant un SOD. En revanche, les personnes SA présentent des atypicités motrices plus fortes et différentes de celles des personnes autistes.

Malgré les controverses concernant sa validité et ses limites diagnostiques, le SA existe sous une forme prototypique et est bien caractérisé par les critères du DSM-IV, à condition de retirer la règle donnant la priorité à l'autisme, d'ajouter la possibilité d'atypies mineures de communication et de donner plus de poids au profil cognitif. Une vision conservatrice de la distinction entre l'autisme verbal et le SA est que, face à une présentation clinique autiste à l'âge adulte, on peut s'attendre à des prédictions et à des symptômes cliniques différents selon que le patient a ou non un SOD. Une présentation prototypique du SA implique un passé de partage réduit des intérêts (les leurs ou les siens) avec les pairs, la conscience d'être différent dès l'âge scolaire et un fort investissement intellectuel et émotionnel dans des domaines thématiques se développant en réseaux cohérents, ainsi que des capacités syntaxiques et lexicales normales ou supérieures et l'absence de SOD. Nous avons pu arriver à cette conclusion, malgré la difficulté notoire de trouver des critères permettant de distinguer les deux sous-groupes, ce qui a finalement abouti à la décision du DSM-5. Il est possible de démêler les racines des différences neurocognitives entre les individus cliniquement définis comme autistes et les individus SA en comparant des individus strictement définis qui sont équivalents par l'ampleur de leurs atypicités sociales et qui ne diffèrent que par la présence ou l'absence d'un SOD (SOD contre pas de SOD). Il est possible de démêler les racines des différences neurocognitives entre les individus cliniquement définis comme autistes et les individus SA en comparant des individus strictement définis qui sont équivalents par l'ampleur de leurs atypicités sociales et qui ne diffèrent que par la présence ou l'absence d'un SOD (SOD contre pas de SOD). Les jalons d'acquisition de la parole typiques par opposition aux jalons d'acquisition retardée de la parole permettent de prédire un meilleur développement (Mayo, Chlebowski, Fein, & Eigsti, 2013) et un meilleur langage (Kenworthy et al., 2012) dans le spectre autistique. En ce qui concerne la cognition, les personnes avec SOD présentent un traitement visuel plus rapide (Barbeau, Soulières, Dawson, Zeffiro et Mottron, 2013), une meilleure dextérité et une meilleure coordination bimanuelle (Barbeau, Meilleur, Zeffiro et Mottron, 2015), une discrimination auditive supérieure mais une discrimination des mouvements altérée, et une latence de poursuite visuelle accrue (Takarae, Luna, Minshew et Sweeney, 2008) par rapport aux personnes sans SOD. Une étude d'IRMf a révélé une plus grande activité dans la région de traitement auditif chez les personnes avec SOD par rapport à une plus grande activité dans la région de traitement du langage chez les personnes sans SOD lorsqu'elles écoutent des sons non parlés. Le profil cognitif SA présente également un VIQ plus élevé que le PIQ. Les autistes du DSM-5 avec ou sans SOD présentent des profils cognitifs distincts selon le profil d'intelligence standard de Wechsler, les individus avec SOD présentant des performances visuelles et visuospatiales supérieures par rapport à la ligne de base, tandis que les individus sans SOD affichent des capacités distinctes en termes de similitude et de vocabulaire (Sahyoun, Soulières, Belliveau, Mottron, & Mody, 2009). La perte de cette information, qui n'a jamais été reproduite par la suite, résulte de la définition clinique des participants, qui mélange des adultes autistes verbaux avec et sans antécédents de SOD. Le fait de distinguer les individus avec ou sans SOD sur la base de leurs forces cognitives et de la réaffectation corticale supérieure suggère que l'autisme est une condition qui présente une plasticité corticale accrue, pour laquelle les cibles, la perception ou le langage, diffèrent selon les sous-groupes, et suggère que les individus SA sont des experts de la parole (Samson, Zeffiro, Doyon, Benali, & Mottron, 2015).

Epidémiologie

Nous sommes certains que des individus prototypiques SA existent et sont similaires les uns aux autres, mais l'épidémiologie du SA est toujours dangereuse en raison de sa définition floue et de ses limites mal définies. Si nous limitons le SA aux personnes autistes sans SOD, sa prévalence dépend toujours du niveau d'atypicité requis pour le diagnostic du SA lui-même. Par exemple, incluons-nous les hikikomoris japonais (proches des aspects sociocommunicatifs du SA) ou les otakus (proches des aspects RIRB du SA) dans le SA ? La différence entre la détermination des cas précis et des cas plus étendus affecte considérablement la prévalence qui en résulte. L'apparition de personnes autistes sans SOD est, par définition, moins fréquente que le spectre autistique dans son ensemble, mais aussi probablement moins fréquente que les personnes autistes avec SOD. L'émergence récente d'une possible différence de SA en fonction du sexe, et la circularité inévitable entre la détermination des cas en fonction du sexe et les critères spécifiques au sexe empêchent d'établir un sex-ratio final. Les dossiers d'Asperger après la guerre qui ont pu être étudiés (1950-1986) montrent que le sex-ratio pour les psychopathes autistes atteint 24/1. Un autre problème qui empêche l'épidémiologie de fournir des chiffres fiables est l'absence de consensus quant à l'exclusion ou non des diagnostics alternatifs, la sur-inclusion des outils de diagnostic et leur manque de spécificité. De nombreux experts en autisme ne connaissent que l'autisme et n'appliquent pas le "principe d'économie" lorsqu'ils sont confrontés à des diagnostics ambigus. La prévalence de SA qu'ils diagnostiquent est donc inversement corrélée à leur niveau d'ignorance des autres conditions.

Questions génétiques

Un lien entre le SA et l'autisme a été suspecté avant le DSM-5. La similitude clinique entre le phénotype autistique plus large et les atypicités sociocognitives évidentes chez les parents au premier degré des personnes autistes et des personnes SA a contribué à l'unification des différentes formes au sein du spectre de l'autisme. Il y a vingt-cinq ans, l'opinion commune était que les mécanismes génétiques familiaux étaient encore plus importants dans le SA que dans le sous-type de l'autisme. Asperger en était convaincu en raison de l'apparente transmission masculine et du rapport de masculinité élevé. L'élargissement des critères et le retour de l'autisme syndromique (où les mutations de novo sont prédominantes) comme moyen heuristique d'étudier les aspects neurobiologiques de l'autisme ont fait disparaître cette notion. Nous prévoyons qu'elle reviendra, de la même manière que la macrocéphalie, évidente pour Kanner, a été redécouverte 50 ans plus tard. Malgré de fortes affirmations contraires, le rôle des facteurs environnementaux (au-delà de la relation intrinsèque entre l'expression des gènes et l'environnement) n'a pas été démontré empiriquement et n'a été démontré que pour quelques présentations syndromiques, para-autistes cliniques limitées. De même, les mutations de novo produisent principalement des syndromes de déficience intellectuelle pour lesquels le lien avec la présentation de SA prototypique est, au moins, sujet à débat.

Diagnostics différentiels

L'absence de "gold standards" pour déterminer si les patients appartiennent ou non au spectre autistique entraîne inévitablement des désaccords sur les diagnostics réels des personnes en marge des descriptions prototypiques. Confondre le SA avec l'autisme "léger" dans le spectre autistique, fait courir au patient le risque de manquer que cette intelligence et de meilleures capacités d'élocution peuvent augmenter le risque de pensées dépressives. Le SA n'est pas léger lorsque les choses tournent mal, et il convient de distinguer clairement la gravité (en termes de bien-être) et la spécificité (distance par rapport au phénotype prototype non autiste).

Les diagnostics les plus fréquemment évoqués en dehors du spectre de l'autisme sont la schizophrénie, la personnalité obsessionnelle-compulsive et l'anxiété sociale. Il existe un désaccord concernant la distinction entre la galaxie schizophrénique et le SA. Wing a reconnu la possibilité d'hallucination dans le SA mais a soigneusement établi une distinction avec la schizophrénie, basée, en particulier, sur le contraste entre la pensée "locale" du SA et le "délire et la confusion vague" de la pensée schizophrénique. Cependant, elle a intégré la personnalité schizoïde de Wolf dans le SA, bien qu'il y ait, à notre avis, des différences cruciales. Ces différences sont bien saisies par la description du DSM-IV, qui distingue les personnes SA, dont les émotions positives sont spécifiquement déclenchées par un éventail étroit d'intérêts, et les personnes ayant une personnalité schizoïde qui présentent un éventail réduit d'émotions positives et négatives. Il peut être difficile de distinguer les symptômes négatifs de la schizophrénie et la réduction de l'intérêt social du SA en l'absence de connaissance de l'histoire du développement de l'individu. En effet, les patients SA ne présentent pas de diminution progressive de leurs capacités cognitives, ce qui est également la marque de la schizophrénie de type simple. Une autre confusion est possible entre le SA et divers troubles de la personnalité, tels que la personnalité évitante et obsessionnelle-compulsive. La confusion est encore plus grande dans le diagnostic des filles en raison de notre ignorance d'un phénotype féminin possiblement distinct du SA. Le TDAH, l'anxiété et la dépression sont considérés comme des comorbidités fréquentes plutôt que comme des diagnostics différentiels, ce qui peut encore être le cas.

Le fondement de la "déficiência" sociale dans le SA

La contribution de Wing a conduit à la reconnaissance scientifique et publique du SA dans le monde non germanophone, mais au prix de la perte d'une partie du signal détecté par son découvreur, et d'une pathologisation accrue. Les idées de Wing ont eu une influence considérable sur la poursuite des neurosciences cognitives, pour le meilleur et pour le pire. Dans les années 1990, pendant l'âge d'or des modèles cognitifs, le module supposé défaillant était la théorie de l'esprit et la compréhension des règles implicites du comportement social. C'était prématuré, surtout à la lumière de nombreuses études démontrant des sous-composantes intactes de la fonction sociale dans le spectre de l'autisme. Les personnes autistes ne suivent pas les règles sociales et un style de conduite typique, mais cela ne signifie pas nécessairement qu'elles ne les traitent pas. Leur introspection et leur capacité à décrire leur propre fonctionnement psychosocial sont généralement excellentes et ne sont pas liées à leur capacité à le modifier en fonction des exigences de la société. Cela suggère que les problèmes sociaux des personnes SA sont le produit des réactions à leurs différences par leur entourage ainsi que des modes de pensée et d'action idiosyncrasiques qui fonctionnent chez une personne SA. Elle peut ne pas résulter d'une mauvaise compréhension des règles sociales, mais d'atypies dans les priorités relatives, ainsi que dans les relations langue-action et émotion-perception (pour un autre point de vue, voir Klin, 2000). Les scientifiques de la cognition sont désormais plus prudents et ne concluent pas directement à un défaut de fonction en se basant sur la réduction ou l'atypicité d'un comportement. Ils critiquent également les modèles de compensation dans lesquels le surdéveloppement d'une fonction est censé compenser une fonction altérée. Une autre façon de comprendre les personnes SA pourrait se concentrer sur leurs points forts, par exemple, la maîtrise de la langue, plutôt que sur la modélisation de leurs aspects négatifs (Samson et al., 2015).

Évolution du parcours de développement et questions éducatives

Un diagnostic de SA n'est généralement possible qu'après l'âge de 5 ans, lorsqu'il est limité aux personnes qui parlent tôt et se distingue clairement de celui des autistes qui deviennent verbaux à l'âge adulte. Une erreur fréquente consiste à confondre les enfants SA avec des enfants doués non autistes en raison de leur langage précoce et de leurs phrases grammaticalement complexes, ainsi

que de leurs intérêts scientifiques ou historiques sophistiqués. Les personnes SA ont une distribution normale sur la courbe d'intelligence, mais un profil distinct. Même s'ils apparaissent souvent comme des génies, ils peuvent l'être ou non.

Les problèmes sociaux des personnes SA dépendent de la nature et de l'intensité de leurs demandes sociales. Les brimades et les conflits à l'école sont fréquents, avec des résultats allant de la dépression à l'hétéro-agressivité, comme chez les enfants neurotypiques. Les performances scolaires sont également extrêmement variables, allant de l'excellence lorsque les méthodes et le domaine conviennent à un écolier particulier au refus de l'école à l'extrême opposé. Le niveau d'autonomie donné à l'enfant est crucial, ainsi que la possibilité de disposer d'une explication rationnelle de l'utilité de l'école. Les variations individuelles de tempérament et de personnalité sont plus importantes qu'un diagnostic de SA, certains enfants étant passifs et capables d'apprendre facilement, tandis que d'autres sont de fervents opposants à un matériel non pertinent. Une pensée trop logique peut entrer en conflit avec une présentation illogique du contenu à apprendre. Dans certains cas, l'enseignement à domicile peut être la solution nécessaire.

L'effet des personnes autistes sur les personnes non autistes, comme l'irritation due à des exigences excessives ou à la dépendance, doit être pris en compte, mais ne doit pas justifier la ségrégation. La ségrégation peut être évitée en adaptant la manière dont le contenu pédagogique est transmis et dont les performances de l'enfant sont évaluées. L'apprentissage individualisé, la tolérance à l'égard des stratégies d'apprentissage atypiques, des méthodes d'enseignement adaptées à l'intelligence de la personne, la surveillance des camarades de classe, la possibilité de se retirer dans des situations non structurées et l'orientation rapide vers un spécialiste qualifié de la résolution de problèmes sont nécessaires. L'adaptation du programme scolaire et la sélection des domaines académiques en fonction de l'expertise et de la spécialisation de la personne ne sont pas autorisées dans la plupart des pays, mais doivent être appliquées dans la même mesure que pour les autres handicaps d'apprentissage ou moteurs (par exemple, dyslexie, déficiences sensorielles). La réussite scolaire et l'obtention d'un diplôme sont essentielles car de nombreuses personnes autistes poursuivront une formation universitaire et auront besoin de ces années pour apprendre à se débrouiller dans le monde non autiste.

Emploi et devenir adulte

Malgré le triomphalisme des affirmations de la presse, l'emploi des personnes diagnostiquées avec SA est encore rare (avec un bon résultat pour seulement 1/4, Howlin, 2003). Le chômage est beaucoup plus fréquent, ainsi qu'une vie familiale pauvre. Les femmes avec SA sont moins négativement touchées que les hommes avec SA. Ce chiffre pessimiste est influencé par la question de la "cohorte cachée". Il est possible qu'un plus grand nombre de personnes SA aient un emploi mais ne soient pas détectées en raison du grand nombre d'individus prévu par les études de prévalence, mais non identifié actuellement. Les études sur la qualité de vie à l'âge adulte, ainsi que les études sur ses prédicteurs pendant l'enfance, font également défaut. Il y a cependant des indications que l'auto-identification en tant que personne avec SA et leur association avec d'autres personnes SA ou avec autisme verbal, par le biais de groupes web auto-organisés, améliorent la qualité de vie. La plupart des connaissances sur la vie adulte des personnes SA doivent cependant être considérées comme étant au mieux provisoires et reposent sur des informations de mauvaise qualité. Par conséquent, comme pour l'intégration scolaire, nous avons très peu de connaissances sur les résultats sociaux et professionnels des personnes SA dans un contexte de vie, ainsi que sur leur soutien et leur tolérance par les autres.

Questions relatives au traitement et au soutien

Le concept de traitement n'est pas simple lorsqu'il est appliqué à une condition qui recoupe la personnalité de l'individu lui-même. Il suppose que le phénotype SA doit être normalisé pour satisfaire les contraintes sociales et améliorer la qualité de vie. Ce principe a été progressivement reconnu au cours des 40 dernières années, au point que la croyance dominante est que le SA ne devrait pas et ne peut pas être guéri, mais que sa comorbidité devrait l'être. Même cela ne peut être considéré comme acquis, car une grande partie de la comorbidité du SA provient de réactions à des contraintes extérieures. La croyance de la communauté scientifique selon laquelle l'anxiété et la dépression sont des comorbidités du SA ne tient pas compte de la relation spécifique que les personnes SA entretiennent avec les conflits. La modification de la réalité (qui, pour une personne psychotique, serait critiquée comme le partage d'illusions avec le patient) est une option dans les crises familiales, scolaires ou professionnelles impliquant une personne avec SA, lorsque cette réalité est insupportable. Par exemple, la "dépression" liée à un harcèlement moral doit être traitée en premier lieu en réprimant le comportement du harceleur et/ou en retirant temporairement l'enfant harcelé de l'école, contrairement au traitement de la dépression endogène, qui peut, bien entendu, se produire malgré tout.

Il a été reconnu que la modification du comportement "impliquait un effort héroïque et (...) des résultats limités" (Frith, 1991, p. 16). Néanmoins, la conviction qui dominait dans les années 80 était que les personnes atteintes de SA ne comprennent pas les intentions et les émotions des autres et qu'elles devraient les apprendre, ce qui a conduit au développement de groupes de formation aux compétences sociales. Leur but se situait quelque part entre la formation d'une fonction supposée manquante et l'aide à apporter dans les situations de crise. Les résultats ont été décevants en raison du désintérêt ou de la sur-application des règles apprises. De plus, la formation aux compétences sociales est centrée sur les demandes d'autres personnes que le patient lui-même, ce qui diminue leur intérêt pour la personne atteinte de SA. En se concentrant plutôt sur les différences entre eux et le monde qui les entoure, et sur la manière de poursuivre leurs propres intérêts, tout en évitant les conflits avec le monde extérieur, on peut restaurer l'estime de soi, tout en maintenant la motivation pour le soutien.

Un soutien psychologique individuel est recommandé, mais son objectif reste à déterminer. La nécessité d'abandonner le cadre psychodynamique a poussé les psychologues à se lancer dans une thérapie cognitive toute faite, que les personnes SA peuvent trouver naïve et triviale. Nous suggérons de remplacer l'apprentissage de "compétences" par un apprentissage méthodique du fonctionnement du monde social. Deux messages doivent être transmis : les autres personnes ne fonctionnent pas comme elles le font, et les personnes non autistes sont plus puissantes et plus nombreuses. Les personnes SA peuvent bénéficier de l'établissement de compromis entre leurs propres besoins et modes de fonctionnement et ceux des autres, ainsi que de stratégies opportunistes de résolution de problèmes (moitié soutien psychologique, moitié intervention in situ). Il est bénéfique pour elles d'avoir une personne ressource, en qui elles ont gagné en confiance, pour résoudre les imbroglios administratifs, financiers ou professionnels dans lesquels elles sont piégées. Le choix des bonnes cibles de traitement est essentiel, comme pour l'autisme, et le modèle de base d'évaluation globale, de détection des déficits et de formation n'est pas valable. Par exemple, la maladresse motrice n'est pas une cible d'intervention appropriée lorsqu'elle n'interfère pas avec les intérêts de la personne.

Conclusion

L'histoire du SA reflète une interaction entre les questions scientifiques, historiques et personnelles. Elle s'étend de sa découverte sur une base clinique, sa fusion avec l'autisme et son statut transitoire selon une définition américaine et psychiatrique mal conçue, jusqu'à sa disparition officielle en vertu de principes scientifiques douteux et a conduit à son existence semi-clandestine actuelle. Confronté aux fondements mouvants de la psychiatrie moderne, il illustre à quel point la délimitation d'une catégorie psychiatrique est incertaine, arbitraire et instable lorsqu'elle ne coïncide pas avec la découverte de ses mécanismes neurobiologiques. Outre son parcours historique, le SA est également confronté à des aspects importants de la neuroscience et de la psychologie humaines, à l'évolution constante des droits de l'homme et à la nature biologique et éthique de la société humaine. Les questions soulevées par un diagnostic de SA, ainsi que celles posées par les personnes SA elles-mêmes, ont participé au progrès de tous ces domaines. S'il est justifié de s'interroger sur la nature de ses limites, le diagnostic de SA reste essentiel pour la communauté virtuelle des personnes qui se reconnaissent en elle. Leur confiance dans leur place au sein de la société humaine est ancrée dans le nom que les autres humains leur donnent.

Biographie de l'auteur

Laurent Mottron est psychiatre et docteur, chercheur et professeur au département de psychiatrie de l'Université de Montréal. Il est titulaire de la chaire de recherche Marcelle et Rolande Gosselin sur les neurosciences cognitives dans l'autisme et a signé une centaine d'articles scientifiques sur la perception visuelle et auditive dans l'autisme savant et non savant, étudiée par l'imagerie cérébrale et les tâches cognitives. Le modèle Enhanced Perceptual Functioning du groupe de Montréal est l'une des principales théories pour l'interprétation des données cognitives et des données d'IRMf dans l'autisme.

Références

- American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-5®)* (5th ed.). Arlington, VA: American Psychiatric Publishing.
- Barbeau, E. B., Meilleur, A. A., Zeffiro, T. A., & Mottron, L. (2015). Comparing motor skills in autism spectrum individuals with and without speech delay. *Autism Research*, 8(6), 682–693. doi:10.1002/aur.1483
- Barbeau, E. B., Soulières, I., Dawson, M., Zeffiro, T. A., & Mottron, L. (2013). The level and nature of autistic intelligence III: Inspection time. *Journal of Abnormal Psychology*, 122(1), 295–301. doi:10.1037/a0029984
- Czech, H. (2018). Hans Asperger, national socialism, and “race hygiene” in Nazi-era Vienna. *Molecular Autism*. doi:10.1186/s13229-018-0208-6
- Frith, U. (Ed.) (1991). *Autism and Asperger syndrome*. Cambridge, UK; New York, NY: Cambridge University Press.
- Gillberg, I. C., & Gillberg, C. (1989). Asperger syndrome—Some epidemiological considerations: A research note. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 30(4), 631–638. doi:0.1111/j.1469-7610.1989.tb00275.x
- Howlin, P. (2003). Outcome in high-functioning adults with autism with and without early language delays: Implications for the differentiation between autism and Asperger syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33(1), 3–13. doi:10.1023/A:1022270118899
- Kenworthy, L., Wallace, G. L., Powell, K., Anselmo, C., Martin, A., & Black, D. O. (2012). Early language milestones predict later language, but not autism symptoms in higher functioning children with autism spectrum disorders. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 6(3), 1194–1202. doi:10.1016/j.rasd.2012.03.009
- Klin, A. (2000). Attributing social meaning to ambiguous visual stimuli in higher-functioning autism and Asperger syndrome: The social attribution task. *The Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 41(7), 831–846.
- Lai, M. C., Lombardo, M. V., Chakrabarti, B., & Baron-Cohen, S. (2013). Subgrouping the autism “spectrum”: Reflections on DSM-5. *PLoS Biology*, 11(4), e1001544. doi:10.1371/journal.pbio.1001544
- Mayo, J., Chlebowski, C., Fein, D. A., & Eigsti, I. M. (2013). Age of first words predicts cognitive ability and adaptive skills in children with ASD. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 43(2), 253–264. doi:10.1007/s10803-012-1558-0
- Sahyoun, C. P., Soulières, I., Belliveau, J. W., Mottron, L., & Mody, M. (2009). Cognitive differences in pictorial

- reasoning between high-functioning autism and Asperger's syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 39(7), 1014–1023. doi:10.1007/s10803-009-0712-9
- Samson, F., Zeffiro, T. A., Doyon, J., Benali, H., & Mottron, L. (2015). Speech acquisition predicts regions of enhanced cortical response to auditory stimulation in autism spectrum individuals. *Journal of Psychiatric Research*, 68, 285–292. doi:10.1016/j.jpsychires.2015.05.011
- Szatmari, P. (1992). The validity of autistic spectrum disorders: A literature review. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 22(4), 583–600. doi:10.1007/BF01046329
- Szatmari, P., Bartolucci, G., & Bremner, R. (1989). Asperger's syndrome and autism: Comparison of early history and outcome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 31(6), 709–720. doi:10.1111/j.1469-8749.1989.tb04066.x
- Takarae, Y., Luna, B., Minshew, N. J., & Sweeney, J. A. (2008). Patterns of visual sensory and sensorimotor abnormalities in autism vary in relation to history of early language delay. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 14(6), 980–989. doi:10.1017/S1355617708081277
- Wing, L. (1981). Asperger's syndrome: A clinical account. *Psychological Medicine*, 11(1), 115–129. doi:10.1017/S0033291700053332