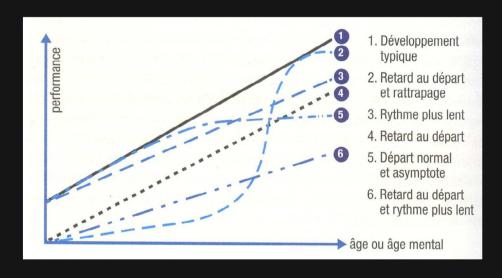
#### LE TSA ET LES TROUBLES DU NEURODÉVELOPPEMENT

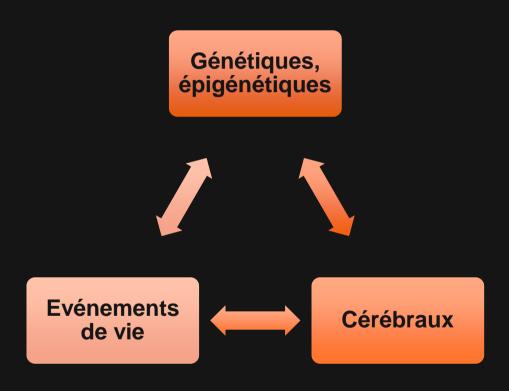
René Pry, Pr émérite Université Lyon2 et CRA - LR

# Le développement psychologique est le produit dynamique et en interaction de facteurs:

Un développement difficile à prévoir



5 trajectoires simulées dans les TND Solutions mathématiques sur de grosses cohortes



(Dynamique des systèmes, Thelen, 2002; Épigenèse probabiliste, Gottlieb, 2007)

#### Les Troubles du

Parmi les affections de la première place (28%)

Six TND Troubles du développement intellectuel

Troubles du développement moteur

Troubles de la communication

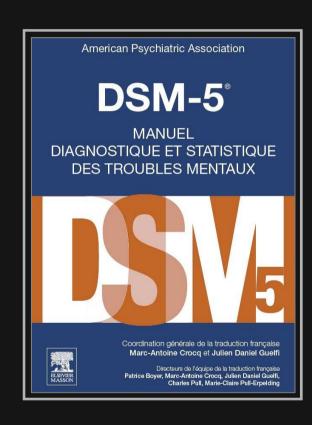
Trouble du spectre de l'autisme

Troubles des apprentissages

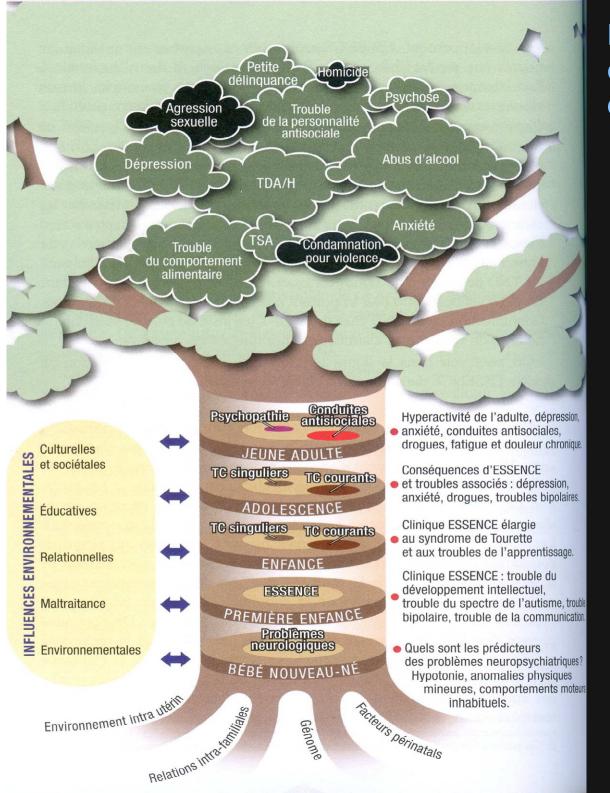
Trouble déficitaire de l'attention

#### QUE NOUS APPORTE DE PLUS LE DSM-5 AVEC LA NOTION DE TROUBLE DU NEURODÉVELOPPEMENT<sup>1</sup>?

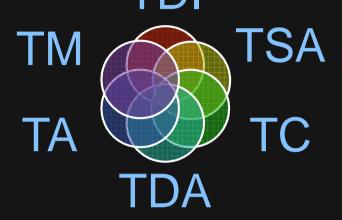
- ■Solidarité entre le développement cérébral et celui de comportement
- ■Que chacun de ces six troubles est très hétérogène sur le plan du phénotype (notion de spectre)
- Que ces troubles peuvent être associés (notion de gravité/intensité/handicap)
- ■Que leur formulation clinique au moment du diagnostic est différente de celle des premiers signes
- •Que ce sont des développements contraints/spontanés (naturels, typiques, habituels)
- Qu'ils posent autrement la question des interventions (éducatif/rééducatif)



2013 USA 2015 France



Des Troubles qui se chevauchent et qui ont une souche développementale commune



Même si les TND se limitent actuellement à 6 troubles, il est probable que cette notion concerne l'ensemble de la psychopathologie

- Des symptômes différents peuvent se traduire par le même trouble
- Des troubles différents peuvent avoir les mêmes symptômes

ESSENCE: « Early Symptomatic Syndromes
Eliciting a Neurodevelopmental Clinical
Examination ». Syndromes précoces requérant
des examens cliniques
neurodéveloppementaux.
(Gillberg, 2010, 2016)

#### National Comorbidity Study-Adolescent Supplement 10 000 adolescents de 13 à 18 ans:

•TSA:1%

•TDA/H: 5%

•Handicap mental : 2%

•Trouble coordination: 5-6%

•Troubles de la communication: 2%

•Trouble des apprentissages: 5 -15%

•Tics et mouvements stéréotypés: 3 - 4%

DSM-5

**Symptômes** 49%

> **Troubles** 22%

> > **TND**

5%

## Facteurs de haut risque de TND

- Frère ou sœur ou parent de 1er degré ayant un TND
- Exposition prénatale à un toxique majeur du neurodéveloppement (alcool, certains antiépileptiques, etc.)
- Grande prématurité (moins de 32 semaines d'aménorrhée)
- Poids de naissance inférieur à 1 500 g
- Encéphalopathies aiguës néonatales (incluant convulsions)
- Anomalies cérébrales de pronostic incertain (ventriculomégalie, agénésie du corps calleux, etc.)
- Microcéphalie (PC < -2 DS, congénitale ou secondaire)
- Infections congénitales ou néonatales (CMV, toxoplasmose, rubéole, méningites / encéphalites, etc.)
- Syndromes génétiques pouvant affecter le neurodéveloppement
- Cardiopathies congénitales complexes opérées
- Chirurgie majeure (cerveau, abdomen, thorax)
- Ictère néonatal sévère, y compris à terme (bilirubine >400 mmol/l)

#### PARTICULARITÉS CÉRÉBRALES DANS LE TSA

- 1. Surfonctionnement des aires visuelles
- 2. Connectivité modifiée entre régions distantes
- 3. Sur connectivité locale
- 4. Différences de taille et d'organisation des cellules
- 5. Un cerveau plus gros
- 6. Un corps calleux de taille réduite
- 7. Des structures et des fonctions moins latéralisées
- 8. Différentes trajectoires de croissance et de développement
- 9. Grande variabilité interindividuelle



Connectome

#### A la recherche des premiers signes Biais méthodologiques

	Rétrospectif		Prospectif
Questionnaire	Passe par le langage Video		Recherche des indices évoqués par le diagnostic
	On part des caractéristiques cliniques du diagnostic		Absence de contrôle du contexte, du partenaire et des activités
	Biais de mémorisation (meilleure quand charge émotionnelle associée)		Comportements difficiles à évaluer (direction du regard)
	Biais de reconstruction (signes - valorisés / signes +)		Souvent cas unique
	Résultats peu fiables avant 18 mois		Très rarement de sujet/groupe contrôle

## Dans le développement typique et atypique

Mouvements anormaux

12 mois

Vigilance, Réactivité sensorielle, Orientation, Tempérament, Sommeil, motricité globale

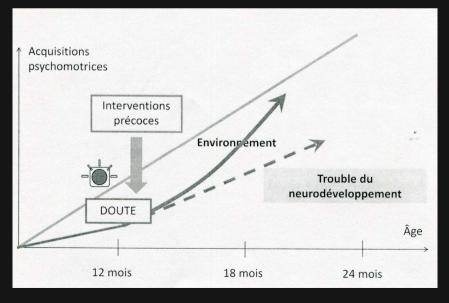
Maintien de l'attention dans un cadre interactif, exploration des objets, maîtrise des outils de communication

Attention, cognition, apprentissages

Exploration perceptive atypique, pauvreté du répertoire moteur, flexibilité attentionnelle

Trouble de la communication, désengagement social

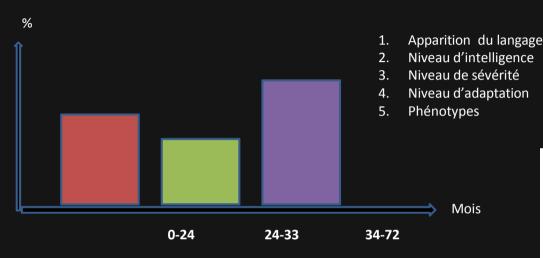
Troubles des apprentissages et de l'attention



Réponse à l'environnement

60 mois

#### Le spectre de l'autisme Continuité ou discontinuité ?

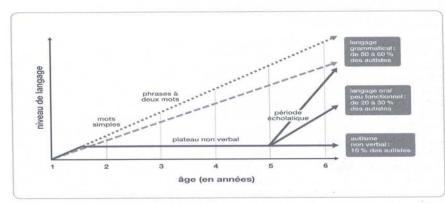


TSA-SDI. N=200. Apparition des premières phrases

	Score ADI Social	Score ADI Communicatio	Age des premiers mots	Premières phrases
		n		
Raven	r = .11 n.s.	r = .03 n.s.		
Wechsler	r =01 n.s.	r =19 n.s.	r =06 n.s.	r= .02 n.s.

#### **DÉVELOPPEMENT DU LANGAGE DANS LE TSA**



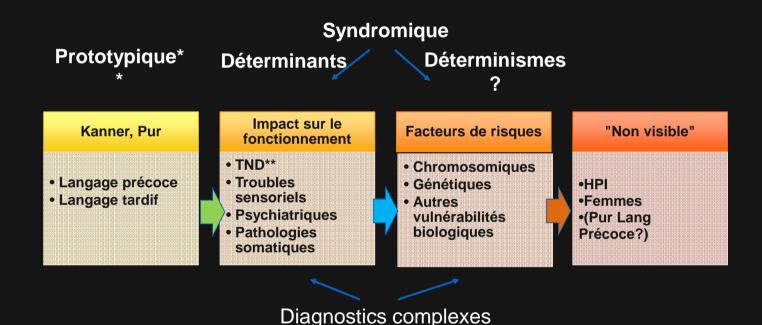


Trajet développemental d'acquisition du langage oral de l'enfant typique (tirets), de l'autisme prototypique (continu) et du syndrome d'Asperger (pointillés).





# Vers de nouvelles discontinuités\* ?



<sup>\*</sup>A prendre en compte dans les études longitudinales et celles qui concernent les interventions

<sup>\*\*</sup> Association entre TSA & TDI: 30 et 40% Association avec d'autres TND: TC, TDA, TDC: 40 à 60%

#### Aspects différentiels

#### **Prototypique**

- Variabilité du nombre de copies rare
- · Macrocéphalie ou typique
- Développement moteur normal
- Ilot de performance
- Comportements d'exploration visuelle atypique.
- Intérêts perceptifs (lettres, chiffres, objets)
- Non verbal jusqu'à 4-5 ans
- QIP dans les normes

#### **Syndromique**

- Variabilité fréquente du nombre de copies
- Dysmorphie, macrocéphalie ou typique
- Intérêts répétitifs
- Retard moteur
- Saccades oculaires ralenties
- Langage retardé ou troublé ou absent
- QIV et QIP < 70</li>
- Pas d'ilots de performance

#### TSA Prototypique/TSA-SDI

#### **TSA-SRL**

- Langage précoce
- Pic en raisonnement verbal
- Intérêts particuliers thématique
- Lecture sémantique précoce

#### **TSA-RL**

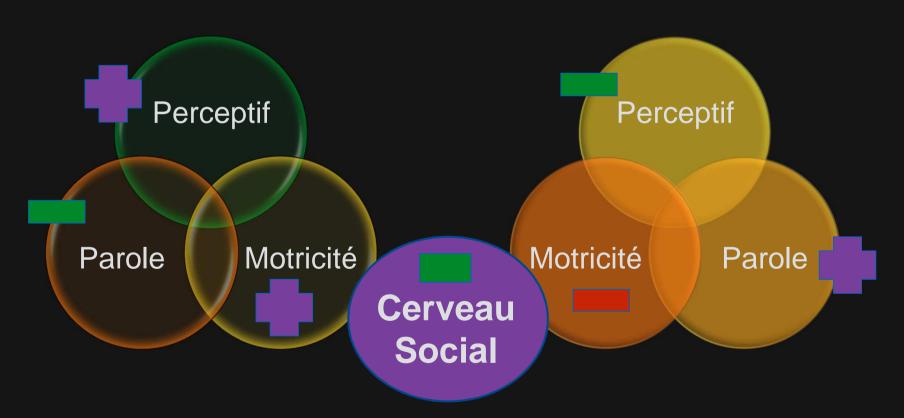
- Retard de Parole
- Pic en raisonnement non verbal
- Intérêts particuliers perceptifs
- Lecture asémantique (hyperlexie)

# Dans le TSA\* deux sortes de réorganisations corticales

**TSA-SDI-Retard de Parole** 

Ce surdéveloppement plastique des aires perceptives (ou verbales) va monopoliser l'entrée de l'information et entraîner en retour une sur expertise perceptive (ou langagière), et une négligence des aires sociales. Ces sur fonctionnements perceptifs existent dans d'autres situations requérant une adaptation plastique (Trouble sensoriel, AVC..)

#### **TSA-SDI-Sans Retard de Parole**



## Comportements répétitifs & intérêts restreints

Comportements d'exploration visuelle atypique (CEVA)

Les CEVAs sont composés de:

1. les regards latéraux: regarder un objet avec le coin des yeux, soit en se déplaçant ou en dé- plaçant l'objet 2. les regards rapprochés: regarder un objet à moins de

trois pouces des yeux
3. les regards obstrués:
regarder un objet en fermant
un œil ou en plaçant un autre
objet entre son regard et l'objet

d'intérêt.

TND

Recherche

d'information

Regard latéral
Regard de près
Observation du reflet
Regard obstrué
Observation d'un alignement
Apparition/Disparition raie de lumière, ...

**Associés** 

à une émotion

# Classement des comportements répétitifs et intérêts restreints autistiques à l'âge préscolaire





Mottron, L., Mi- neau, S., Martel, G., St-Charles Ber- nier, C., Berthiaume, C., Dawson, M., Lemay, M., Palardy, S., Char- man, T., & Faubert, J. (2007). Lat- eral glances toward moving stimuli among young children with autism: Early regulation of locally oriented perception?

Development and Psy- chopathology, 19(01), 23-36. doi: 10.1017/S0954579407070022

Type de comportement	Description du comportement	Fréquence (sur 40enfants) C. Jacques, 2013.
Regard latéral d'un objet	Devant un objet fixe ou en mouvement l'enfant positionne sa tête dans le champ visuel opposé à celui où se trouve l'objet et maintient sa tête dans cet angle de façon à observer en regard latéral, les pupilles dans les coins extrêmes des orbites.	52%
Observation de près	L'enfant approche sa tête très près d'un objet fixe ou en mouvement pour observer attentivement ou amène avec sa main un objet très près de de ses yeux	50%
Observation du reflet dans le miroir		22%
Regard obstrué	L'enfant maintient un œil fermé ou le tient mi-clos pour regarder un objet fixe ou en mouvement.	20%
Observation d'objet en mouvement	Sans position particulière ou regard inhabituel, l'enfant paraît captivé par le mouvement d'un objet, induit par l'enfant ou propre à l'objet.	85%
Coppseteation अंथ एक अधिक का Coppsete ation horizontal ou vertical	L'enfant aligne ou suit des yeux des Suelle atvoluge objets, à l'horizontale ou à la verticale.	37%

### La pensée TSA : les îlots de compétence

#### Sur expertise perceptive

• Fabrication d'une base de connaissances sur un mode implicite et de repérage des régularités (invariants).

#### Cartographie véridique

 Association (parfois avec d'autres contenus¹ couleurs, sons, ... (synesthésie).

#### Rédintégration

 Restitution d'une donnée mémorisée par contiguïté. Hyperlexie
Oreille absolue
Synesthésie
Calendrier savant
Calculateur
Mémoire
taxonomique

Hyper graphie

Mécanisme d'association entre deux structures qui partagent un haut degré de similarité perceptive (isomorphes ou invariantes).

Les analogies se construisent donc sur un mode perceptif.

Il permet de détecter les structures répétitives au niveau perceptif (lettres, chiffres, notes de musique, couleurs) et de les mettre en rapport avec des structures partageant cette même répétition (mots, Pésignes, la pesailaité de compléter une information perçue lorsque celle-ci est identique à une partie d'une configuration plus grande existant en mémoire.

<sup>1</sup>Contrairement aux normo typiques qui associent mémoires sémantiques et épisodiques

