

Syndrome d'Asperger et HPI : de la complexité du diagnostic à la question de l'étiologie

Il est de plus en plus souvent question d'un recouvrement clinique entre haut potentiel intellectuel (HPI) et syndrome d'Asperger, s'apparentant au trouble du spectre de l'autisme (TSA) depuis la parution du DSM-5. Toutefois, cette question demeure objet de désaccord du fait notamment de la rareté des recherches scientifiques menées à ce sujet. Sur le plan clinique, le diagnostic mal aisé et les données disponibles dans la littérature informent sur la question d'un éventuel facteur commun et permettent de proposer quelques pistes de réflexion.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Mots clés - diagnostic ; étiologie ; haut potentiel intellectuel ; neurodéveloppement ; syndrome d'Asperger ; trouble du spectre de l'autisme

Asperger syndrome and HP: from the complexity of the diagnosis to the question of aetiology. There is increasing interest in the possibility of a clinical overlap between high intellectual potential (HIP) and Asperger syndrome, considered an autism spectrum disorder since the publication of the DSM-5. However, this issue remains the subject of ongoing debate due notably to the lack of scientific research on this subject. On a clinical level, the difficult diagnosis and the available data in literature shed light on the question of a potential common factor and the areas worth investigating.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved

Keywords - aetiology; Asperger syndrome; autism spectrum disorder; diagnosis; high intellectual potential; neurodevelopment

Ces dernières décennies, l'observation clinique a peu à peu mis au jour l'existence d'un parallèle entre syndrome d'Asperger (SA) et haut potentiel intellectuel (HPI), notamment du fait de la difficulté dans certains cas à établir un diagnostic différentiel, particulièrement en présence de hautes aptitudes verbales. De plus, nombreux sont les spécialistes qui considèrent que les deux diagnostics ne sont en rien exclusifs, il est alors question de "comorbidité" ou de "twice exceptionality". Ces questions demeurent toutefois controversées et rares sont les recherches sur le sujet. Notons également que ce lien, encore à interroger, ne relève en rien d'une excentricité passagère puisqu'il avait déjà été soulevé par Leo Kanner et Hans Asperger dans leurs articles princeps au sein desquels ils évoquaient comme une récurrence étonnante la présence de parents ayant exercé une activité intellectuelle dans la généalogie des enfants de leur études [1,2].

Contexte actuel et justification des choix terminologiques

♦ Le syndrome d'Asperger est une terminologie qui n'est officiellement plus utilisée aujourd'hui. Elle s'est en effet vue subsumée sous la catégorie trouble du spectre de l'autisme (TSA) depuis la parution du *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*, 5^e édition (DSM-5) [3]. Les troubles des interactions et de la communication sociales, ainsi que la présence d'activités, comportements et intérêts à caractère répétitif et stéréotypé constituent actuellement les deux principaux critères de diagnostic du TSA. Précédemment, le diagnostic différentiel entre l'autisme de haut niveau (AHN) et le SA reposait sur l'absence de retard de langage et de moindres difficultés sur le plan de la communication verbale dans ce dernier. Le langage n'étant jamais retardé chez l'enfant HPI, la question du diagnostic différentiel ne se pose qu'entre HPI et SA.

Aurélien Boschi^{a,b,c,*}
Doctorante en psychologie

Pascale Planché^d
Professeur des universités
1^{re} classe psychologie
cognitive du développement,
enseignant-chercheur

Laurence
Vaivre-Douret^{a,b,c,e,f}
Professeur des universités en
neuropsychologie et psychologie
du développement

^aFaculté de médecine,
université Paris Descartes,
15, rue de l'École-de-médecine,
75006 Paris, France

^bCentre de recherche en épidémiologie et santé des populations (CESP), université de Paris Sud, UVSQ, Inserm 1018,
av. Paul-Vaillant-Couturier,
94807 Villejuif cedex, France

^cDépartement de pédopsychiatrie, hôpital universitaire Necker-Enfants malades,
149, rue de Sévres,
75015 Paris, France

^dCentre de recherche sur l'éducation les apprentissages et la didactique (CREAD) EA3875, université de Bretagne occidentale,
3, rue des Archives,
29238 Brest, France

^eDépartement de pédiatrie, développement de l'enfant, hôpital universitaire Cochin-Port Royal Paris centre,
27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France

^fLaboratoire d'endocrinologie, institut Imagine, hôpital universitaire Necker-Enfants malades,
24, bd du Montparnasse,
75015 Paris, France

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail :
aurelie.boschi@etu.parisdescartes.fr
(A. Boschi).

Références

- [1] Asperger H. Die "Autistischen Psychopathen" im Kindesalter. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci*. 1944;117(1):76-136.
- [2] Kanner L. Autistic disturbances of affective contact. *Nerv Child*. 1943;2(3):217-50.
- [3] American Psychiatric Association. Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM-5*). Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson; 2015.
- [4] Sternberg RJ. Beyond IQ: A Triarchic Theory of Human Intelligence. Cambridge: Cambridge University Press Archive; 1985. 436 p.
- [5] Wechsler D. Échelle d'intelligence de Wechsler pour enfant et adolescent (WISC-IV), 4^e Ed. Paris: Éditions du Centre de psychologie appliquée; 2005.
- [6] Doobay AF, Foley-Nicpon M, Ali SR, Assouline SG. Cognitive, adaptive, and psychosocial differences between high ability youth with and without autism spectrum disorder. *J Autism Dev Disord*. 2014;44(8):2026-40.
- [7] Guénolet F, Louis J, Creveuil C et al. Behavioral profiles of clinically referred children with intellectual giftedness. *BioMed Res Int*. 2013;2013: 540153.
- [8] Losh M, Childress D, Lam K, Piven J. Defining key features of the broad autism phenotype: A comparison across parents of multiple-and single-incidence autism families. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet*. 2008;147B(4):424-33.
- [9] Marco EJ, Hinkley LB, Hill SS, Nagarajan SS. Sensory processing in autism: a review of neurophysiologic findings. *Pediatr Res*. 2011;69:48R-54R.
- [10] Gere DR, Capps SC, Mitchell DW, Grubbs E. Sensory sensitivities of gifted children. *Am J Occup Ther*. 2009;63(3):288-95.
- [11] Dabrowski K. Positive disintegration. Oxford, England: Little, Brown; 1964.
- [12] Rieffe C, Oosterveld P, Terwogt MM et al. Emotion regulation and internalizing symptoms in children with autism spectrum disorders. *Autism*. 2011;15(6):655-70.
- [13] Samson AC, Hardan AY, Podell RW et al. Emotion regulation in children and adolescents with autism spectrum disorder. *Autism Res*. 2015;8(1):9-18.
- [14] Rogers K, Dziobek I, Hassenstab J et al. Who cares? Revisiting empathy in Asperger syndrome. *J Autism Dev Disord*. 2007;37(4):709-15.
- [15] Eisenberg N, Miller PA. The relation of empathy to prosocial and related behaviors. *Psychol Bull*. 1987;101(1):91.
- [16] Batson CD, Fultz J, Schoenrade PA. Distress and empathy: Two qualitatively distinct vicarious emotions with different motivational consequences. *J Pers*. 1987;55(1):19-39.

► Nous utiliserons à dessein l'appellation "haut potentiel intellectuel" (HPI). Par le qualificatif intellectuel, nous souhaitons préciser que nous borderons ici l'aspect interne de l'intelligence générale, selon Robert J. Sternberg [4], correspondant au raisonnement analytique très sollicité, notamment dans la *Wechsler Intelligence Scale for Children*, 4^e édition (WISC-IV) [5]. Justement, si l'identification d'un HPI repose sur un quotient intellectuel total (QIT) supérieur ou égal à 130 aux échelles de Wechsler, il est rarement fait mention du fait qu'un QIT revient ininterprétable dès lors qu'une différence de 5 points environ sépare les indices factoriels le plus élevé et le plus faible. Lorsque cet écart est inférieur à 5 points, nous parlons de profil homogène et, dans le cas inverse, de profil hétérogène. Or, la majorité des profils retrouvés sont hétérogènes, ceux-ci reflétant des forces et des faiblesses marquées parfois associées à un trouble. *A contrario*, les enfants "HPI homogène", très rarement pris en charge au sein d'institutions cliniques, semblent se développer plus harmonieusement. Il se pourrait donc que le terme HPI obombrage la présence de différents profils sur le plan neurodéveloppemental.

Similarités des tableaux cliniques et difficultés diagnostiques

Il apparaît qu'une proportion non négligeable des enfants HPI avec un TSA entretient des "ressemblances" rendant ardu le diagnostic. Nous mentionnons ici les signes les plus récurrents : usage rigoureux de la langue s'accompagnant de difficultés sur le plan de la pragmatique, atypicités dans le traitement de l'information sensorielle, recrutement préférentiel du système de traitement local ("hyper-attention aux détails"), difficultés socio-émotionnelles, problèmes attentionnels et troubles neuropsychomoteurs. Le TSA étant syndromique, si chaque critère est rempli, alors le diagnostic peut être posé. Toutefois, la réalité clinique est plus complexe, notamment lorsqu'à des difficultés socio-émotionnelles s'ajoutent de hautes aptitudes cognitives, *a fortiori* verbaux. En effet, le niveau de langage semble faire se nouer toute la symptomatologie autistique. Il va notamment orienter les intérêts, qui perdent alors de leur caractère restreint et stéréotypé.

◀ Se pose alors la question de savoir si ce type d'enfants appartient au spectre de l'autisme ou non. Ces enfants rencontrent fréquemment des difficultés de socialisation mais seul un déficit sur le plan de l'empathie cognitive (comprendre les états mentaux d'autrui notamment) justifie la pose d'un diagnostic de TSA [6], car il n'est pas rare que les

enfants HPI présentent des difficultés relationnelles sans rapport avec ce type de déficits. Or, les outils évaluant le développement socio-émotionnel manquent cruellement ; là encore il est parfois mal aisé pour le clinicien de faire la différence entre un enfant qui obtient un bon résultat du fait d'un apprentissage explicite, parfois initié hors prise en charge par des enfants de haut niveau cognitif, et un enfant qui raisonne "intuitivement" sur ce point.

◆ Certains enfants HPI semblent présenter une faiblesse sur le plan de la cognition sociale, toute relative par rapport aux enfants avec autisme, et être prompts à développer ces compétences par le biais de stratégies compensatoires plus ou moins conscientisées (observation, analyse, mimétisme). Par conséquent, certains enfants déploient parfois des ressources conséquentes, qu'ils pourraient allouer à d'autres domaines comme les apprentissages scolaires, afin de ne pas paraître socialement désadaptés. Selon les termes de Fabian Guénolet et al. [7], ces enfants apparaissent comme des « *orphelins nosologiques* ». En effet, certains apparaissent comme trop "compétents" socialement pour recevoir un diagnostic de TSA mais ne rencontrent pas pour autant les critères relatifs à d'autres catégorisations. Une alternative serait de considérer ces enfants comme relevant du phénotype élargi de l'autisme [8]. En somme, la présence d'une symptomatologie autistique s'observe parfois de façon discrète chez certains enfants HPI, expliquant les difficultés diagnostiques. Ce recouvrement clinique renverrait-il à un lien plus fondamental entre les TSA et une certaine expression du HPI ?

Analyse de la littérature

Outre l'étude d'Alissa F. Doobay [6], aucune étude ne s'est pour le moment attachée à comparer HPI et TSA. Toutefois, les conclusions de diverses recherches convergent sans qu'elles aient été réalisées dans ce but : les enfants TSA et de nombreux enfants HPI rencontrent des difficultés en termes de modulation sensorielle. De nombreuses études ont mis en évidence cette caractéristique chez les individus TSA [9], toutefois seule une recherche a été menée dans le domaine du HPI [10]. Les résultats globaux montrent que les enfants HPI manifestent une plus grande sensibilité sensorielle (hyperesthésie) et que leurs réactions sont notablement plus intenses que celles observées chez les enfants typiques ; ces conclusions faisant nettement écho aux travaux sur l'hyperstimulabilité de Kazimierz Dabrowski [11].

◆ Un lien existe d'ailleurs entre hypersensibilité sensorielle et hyper-réactivité émotionnelle.

Plusieurs études pionnières ont été menées ces dernières années afin de réexaminer ce qui, jusque-là, était considéré comme un "défaut d'empathie" chez les sujets TSA [12,13]. En effet, une étude a montré que les individus avec SA présentent un haut degré de "Personal Distress" [14]. Nancy Eisenberg et Paul Miller [15] définissent ce concept comme une réponse égocentrée face aux émotions d'autrui perçues comme envahissantes, dont la principale visée est le retour à un état interne de neutralité affective [15-17]. Les états de "Personal Distress" sont normalement expérimentés par le petit enfant, mais chez l'adulte, ils s'apparenteraient à une difficulté à différencier ses propres états internes de ceux d'autrui, se traduisant par une forte empathie "affective" (par opposition à empathie "cognitive"). Il est très régulièrement fait état chez les enfants HPI d'une sensibilité émotionnelle exacerbée, mais la coupure émotionnelle chez les sujets Asperger pourrait être comprise comme une réponse comportementale défensive face au même type d'expérience affective.

♦ **D'autres parallèles ont été retrouvés** d'un point de vue neurodéveloppemental : si certaines études ont montré que les enfants HPI au profil homogène ont suivi un développement neuropsychomoteur plutôt précoce dans la prime enfance [1], d'autres ont mis en évidence une atypicité de la trajectoire développementale chez certains enfants HPI, se caractérisant notamment par un développement autonome des différents domaines notionnels [15]. Ces données laissent à penser qu'il existe une, voire plusieurs trajectoires développementales chez les enfants HPI.

Plus fondamentalement encore, les parallèles semblent également exister sur le plan de la neurogenèse et de la neurobiologie entre HPI et TSA. Une première étude de Norman Geschwind et Peter Behan [20] a montré qu'une exposition à des taux anormalement élevés de testostérone lors de la gestation entraîne des anomalies au niveau temporal gauche (*planum temporale* entre autres), se traduisant notamment par une plus forte proportion d'individus gauchers, une caractéristique retrouvée, selon certaines études, à la fois dans la population HPI [21,22] et TSA [23]. Une étude de Michael W. O'Boyle *et al.* [24] a confirmé cette caractéristique neurofonctionnelle des enfants HPI consistant en un plus grand engagement de l'hémisphère droit, traduisant une certaine équipotentialité hémisphérique. Cette caractéristique serait également présente chez les individus TSA en lien avec des aberrations structurales du *planum temporale* [25] déjà observées lors de recherches antérieures sur l'autisme [26]. Ces données sont en accord avec les

recherches de Simon Baron-Cohen sur l'hypothèse d'un développement cérébral masculinisé dans les TSA [27,28] et avec celle de Martin Mrazik et Stephan C. Dombrowski [29] pour qui le HPI renvoie à une organisation cérébrale atypique dont l'étiologie, au même titre que les TSA, s'établit à partir de l'exposition prénatale à différents types de molécules, dont la testostérone. Ces conclusions font toutefois l'objet de débat dans la littérature.

Conclusion

Il semble exister d'une part des enfants HPI se développant harmonieusement, peu rencontrés dans les structures cliniques, et d'autre part des enfants HPI manifestant diverses difficultés pouvant tenir de la présence d'une évolution hétérochrone des divers champs de développement.

Le profil dessiné par la WISC-IV [5] constitue un premier indicateur d'hétérogénéité développementale, toutefois l'examen de l'ensemble des champs de développement (socio-émotionnels et neuropsychomoteurs compris) permettrait de plus finement déterminer la présence de ce type de trajectoire. Cette étape semble fondamentale lorsqu'un TSA est suspecté, sachant que les troubles autistiques se caractérisent précisément par une dysharmonie neurodéveloppementale.

Néanmoins, un développement hétérochrone ne renvoie pas nécessairement à un trouble autistique, ni même à un dysfonctionnement important. De plus, ces enfants différents, souvent objets de rejet de la part des pairs, rencontrent des difficultés de socialisation qui ne relèvent pas systématiquement d'un déficit en termes de cognition sociale. Seul un retard de ce type de compétences en regard de l'âge de développement (critère E du DSM-5 [3]) signe la présence d'un TSA. Notons que déterminer l'âge développemental d'un enfant présentant un profil hétérogène relève du paradoxe. De plus, les outils d'évaluation de la cognition sociale sont peu nombreux et parfois peu efficaces face à des enfants ayant acquis des stratégies compensatoires. Le diagnostic différentiel demeure actuellement mal aisé du fait d'un manque de connaissances de la nature du HPI notamment, mais également de la gamme trop peu développée de batteries d'évaluation plus exhaustives.

Un tel recouvrement clinique entre ce qui apparaît comme une certaine expression du HPI et le SA pourrait être sous-tendu par un facteur commun plus fondamental qui aurait le mérite d'examiner plus finement ce que l'on nomme HPI et de mieux circonscrire les diverses réalités phénoménologiques qui pourraient s'y rattacher. •

Références

- [17] Davis MH. Measuring individual differences in empathy: evidence for a multidimensional approach. *J Pers Soc Psychol*. 1983;44(1):113-26.
- [18] Vaire-Douret L. Developmental and cognitive characteristics of "high-level potentialities" (highly gifted) children. *Int J Pediatr*. 2011;2011:420297.
- [19] Planche P. Les enfants à haut potentiel: caractéristiques cognitives et développementales. Paris: éditions Tikinagan; 2008. 181 p.
- [20] Geschwind N, Behan P. Left-handedness: association with immune disease, migraine, and developmental learning disorder. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1982;79(16):5097-100.
- [21] Benbow CP. Physiological correlates of extreme intellectual precocity. *Neuropsychologia*. 1986;24(5):719-25.
- [22] Lewandowski L, Kohlbrener R. Lateralization in gifted children. *Dev Neuropsychol*. 1985;1(3):277-82.
- [23] Preslar J, Kushner HI, Marino L, Pearce B. Autism, lateralisation, and handedness: A review of the literature and meta-analysis. *Laterality Asymmetries Body Brain Cogn*. 2014;19(1):64-95.
- [24] O'Boyle MW, Alexander JE, Benbow CP. Enhanced right hemisphere activation in the mathematically precocious: A preliminary EEG investigation. *Brain Cogn*. 1991;17(2):138-53.
- [25] Wilson TW, Rojas DC, Reite ML *et al.* Children and adolescents with autism exhibit reduced MEG steady-state gamma responses. *Biol Psychiatry*. 2007;62(3):192-7.
- [26] Rojas DC, Camou SL, Reite ML, Rogers SJ. Planum temporale volume in children and adolescents with autism. *J Autism Dev Disord*. 2005;35(4):479-86.
- [27] Baron-Cohen S, Lombardo MV, Auyeung B *et al.* Why are autism spectrum conditions more prevalent in males? *PLoS Biol*. 2011;9(6):e1001081.
- [28] Baron-Cohen S, Knickmeyer RC, Belmonte MK. Sex differences in the brain: implications for explaining autism. *Science*. 2005;310(5749):819-23.
- [29] Mrazik M, Dombrowski SC. The neurobiological foundations of giftedness. *Roeper Review*. 2010;32(4):224-34.

Déclaration de liens d'intérêts
Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.