

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: <https://www.researchgate.net/publication/269558196>

# Modèles neuropsychologiques dans l'autisme et les troubles envahissants du développement

Article · January 2009

DOI: 10.3917/devel.001.0034

CITATIONS

2

READS

27

2 authors:



**Giovanni Valeri**

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

43 PUBLICATIONS 176 CITATIONS

[SEE PROFILE](#)



**Mario Speranza**

Université de Versailles Saint-Quentin

111 PUBLICATIONS 1,285 CITATIONS

[SEE PROFILE](#)

Some of the authors of this publication are also working on these related projects:



The role played by Mental Time Travel in language evolution and functioning [View project](#)

All content following this page was uploaded by [Mario Speranza](#) on 01 January 2016.

The user has requested enhancement of the downloaded file. All in-text references [underlined in blue](#) are added to the original document and are linked to publications on ResearchGate, letting you access and read them immediately.

# Modèles neuropsychologiques dans l'autisme et les troubles envahissants du développement

## Résumé

La recherche récente a apporté des nombreux arguments en faveur de l'existence de dysfonctionnements neuropsychologiques spécifiques impliqués dans l'étiopathogénèse des troubles du spectre de l'autisme. Cependant, un modèle conceptuel cohérent en mesure d'intégrer ces différents déficits avec les manifestations cliniques des troubles n'a pas encore clairement émergé. Certains auteurs privilégient l'existence d'un déficit cognitif primaire responsable de l'ensemble des anomalies, cognitives et cliniques, observées ; d'autres favorisent l'hypothèse de déficits cognitifs multiples et indépendants. L'objectif de cet article est de présenter les trois principaux modèles neuropsychologiques validés à l'heure actuelle : le déficit de mentalisation (ou déficit en Théorie de l'Esprit), le déficit des Fonctions Exécutives (FE) et la Faible Cohérence Centrale (FCC), et de discuter de leurs implications cliniques dans la compréhension de l'autisme et des troubles envahissants du développement.

## Mots-clés

- Neuropsychologie
- Autisme
- Troubles Envahissants du Développement
- Théorie de l'esprit
- Fonctions Exécutives
- Faible Cohérence Centrale

## Giovanni Valeri

Neuropsychiatre d'enfants et d'adolescents  
Servizio di Neuropsichiatria Infantile.  
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, Italia

## Mario Speranza

Pédopsychiatre, PhD, HDR  
Service de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent.  
Centre Hospitalier de Versailles, Le Chesnay, France  
INSERM U669, Paris V - Paris XI

## Summary

Recent research has brought several arguments concerning the existence of specific neuropsychological dysfunctions implicated in the pathogenesis of autistic spectrum disorders. However, a consistent conceptual model integrating all these different deficits with the clinical manifestations of the disorders has yet to appear. Some authors favour the existence of a primary cognitive deficit responsible for all existing cognitive and clinical anomalies ; others favour the hypothesis of several independent cognitive deficits. The aim of this article is to introduce the three main neuropsychological models validated at present time : the deficit of mentalisation (or deficit in the theory of Mind), the deficit of Executive Functions (FE) and the Weak Central Coherence (FCC), and to discuss their clinical implications in the understanding of autism and pervasive developmental disorders.

## Keywords

- Neuropsychology
- Autism
- Pervasive Developmental Disorders
- Theory of Mind
- Executive Functions
- Weak Central Coherence

## Introduction : la neuropsychologie de l'autisme

L'autisme et les troubles envahissants du développement (TED) sont des troubles neurodéveloppementaux qui débutent durant les premières années de vie, caractérisés d'un point de vue clinique par : 1) des altérations qualitatives des interactions sociales, 2) des altérations qualitatives de la communication, et 3) un répertoire d'intérêts et d'activités restreint, stéréotypé et répétitif (American Psychiatric Association, 2000 ; World Health Organization, 1992). Les études épidémiologiques récentes indiquent que les TED, aussi dénommés « Troubles du Spectre Autistique », sont relativement fréquents, avec une prévalence d'environ 0.6 % (Fombonne, 2003). S'il existe actuellement un large consensus sur les bases neurobiologiques de l'autisme (Moldin Rubenstein, 2006 ; Volkmar *et al.*, 2005), les relations entre les facteurs neurobiologiques et les processus cognitifs et émotionnels qui modulent les comportements atypiques restent à définir. Durant les dernières décennies, des progrès considérables ont été faits dans l'individuation des anomalies cognitives et neuropsychologiques associées à l'autisme. Malgré ces avancées, un modèle conceptuel cohérent en mesure d'intégrer les divers déficits entre eux et avec les diverses manifestations cliniques n'a pas encore émergé (Frith, 2003 ; Surian, 2002). Les recherches expérimentales et les modèles théoriques prédominants soutiennent, dès les années 1980, que *l'autisme implique des déficits neuropsychologiques fondamentaux et durables* qui ne sont pas une simple conséquence de la compromission du développement social ; il existe toutefois encore un désaccord important en ce qui concerne leur spécificité et leur universalité.

Dans cet article, nous présenterons les trois principaux modèles théoriques neuropsychologiques : le *déficit de mentalisation* (ou déficit en Théorie de l'Esprit), le *déficit des Fonctions Exécutives* (FE) et la *Faible Cohérence Centrale* (FCC), différenciés selon deux perspectives : la perspective « spécifique » et la perspective « générale ». Seront discutées ensuite les différentes hypothèses des liens qui existent entre les anomalies neuropsychologiques : les hypothèses qui supposent un déficit cognitif « primaire » qui causerait toutes les autres anomalies, cognitives et cliniques, et les hypothèses qui supposent la présence de « déficits cognitifs multiples » indépendants. Nous exposerons ensuite les principaux axes de la recherche à venir sur la neuropsychologie de l'autisme. Enfin, dans la dernière partie de l'article, nous proposerons

quelques réflexions méthodologiques et quelques conclusions générales sur les modèles théoriques présentés dans le cadre plus général de la recherche neuropsychologique sur les troubles du développement.

### Principaux modèles théoriques

La recherche neuropsychologique a cherché à identifier des déficits cognitifs, individuels ou multiples, qui sont : a) *spécifiques* à l'autisme et *universels*, c'est-à-dire présents chez tous, ou au moins chez la plupart des personnes ; b) capables d'expliquer *l'ensemble de la symptomatologie*.

On peut identifier deux principales méthodologies de recherche :

1) La perspective « **spécifique** » qui fait l'hypothèse que les déficits cognitifs de base sont hautement spécifiques et qu'ils impliquent prioritairement le fonctionnement socio-cognitif. C'est le cas du *déficit de « mentalisation »* ou déficit en Théorie de l'Esprit (*Theory of Mind* ou TOM, terme consacré par la littérature anglo-saxonne), une sorte de « cécité mentale » (*mindblindness*).

2) La perspective « **générale** », qui se focalise sur l'étude de déficits moins spécifiques qui intéressent le fonctionnement social ou le fonctionnement non social tels que le *déficit des Fonctions Exécutives* (FE) ou une modalité de traitement de l'information caractérisée par une *Faible Cohérence Centrale* (FCC).

### La perspective « spécifique ». Le déficit spécifique des cognitions sociales

Durant les années 70, les recherches dans le domaine de l'autisme se sont focalisées sur des déficits cognitifs généraux en mesure de rendre compte principalement des retards dans le développement cognitif et langagier, mais moins au niveau des anomalies sociales spécifiques de l'autisme. A partir des années 80, les recherches se sont orientées vers les processus cognitifs impliqués dans le *traitement spécifique des informations sociales*, comme les expressions émotionnelles, la perception des informations concernant l'observation des visages (*face processing*), la compréhension des « états mentaux » des autres. Il existe dans l'autisme la présence d'un ensemble d'anomalies dans les conduites sociales et de communication qui impliquent de manière spécifique la *compréhension sociale*. A partir de ces observations, différents modèles théoriques ont été proposés pour comprendre les déficits neuropsychologiques à la base d'une telle anomalie. L'ensemble de ces modèles

partage l'hypothèse d'un déficit spécifique dans le traitement des informations sociales, souvent considéré comme un déficit primaire.

L'une des aires de recherche les plus significatives dans ce domaine a exploré les difficultés particulières que présentent les personnes atteintes d'autisme dans la *mentalisation*, c'est-à-dire dans la *compréhension intuitive des « états mentaux »* (Baron-Cohen *et al.*, 1993 ; 2000). Né de l'étude du développement psychologique normal, ce domaine de recherche est connu sous le terme de « Théorie de l'Esprit » (*Theory of Mind*, TOM). L'hypothèse de base de cette théorie est que les personnes atteintes d'autisme présenteraient un déficit ou un retard sévère dans le développement de la Théorie de l'Esprit, c'est-à-dire dans la capacité à attribuer des états mentaux, tels que « désirs » ou « croyances », aux autres comme à eux mêmes (Baron-Cohen, 1995). A l'intérieur de ce domaine de recherche différents modèles ont été avancés pour expliquer le développement, normal et pathologique, de la capacité d'attribution et de compréhension des états mentaux : l'hypothèse modulaire, la « théorie-théorie » et la « simulation mentale ». Des nombreuses études ont mis en évidence, par exemple, des anomalies significatives chez les personnes atteintes d'autisme de la capacité à attribuer des « Fausses Croyances ». Les rares sujets en mesure de passer des épreuves de Fausses Croyances de niveau plus simple échouaient aux épreuves plus complexes telles que les tests de TOM « de deuxième ordre », confirmant ainsi l'hypothèse d'un retard sévère dans le développement de la TOM dans l'autisme. L'identification d'une altération dans la « mentalisation » et donc d'une « cécité mentale » (*mindblindness*) apparemment spécifique, a été répliquée par plusieurs études. Elle ne se limite pas aux Fausses Croyances, elle implique également des compétences socio-cognitives plus simples, comme les Vraies Croyances (rapport entre voir et connaître) et certains aspects des « intentions » et des « désirs ». Même les personnes atteintes d'autisme de plus haut niveau, continuent à présenter des difficultés aux épreuves « avancées » de TOM telles que la compréhension d'« histoires étranges » dans lesquelles les motivations des personnages font référence à des états mentaux complexes telles que la persuasion (Happé, 1994) ou la compréhension d'états mentaux et émotionnels complexes (par exemple à partir d'une série de photographies dans lesquelles seule la région oculaire est visible) (Baron-Cohen *et al.*, 1997).

Baron-Cohen (2002) a successivement proposé d'élargir l'hypothèse d'un déficit de mentalisation par la formulation d'une théorie de

*l'Empathie-Systématisation*. L'autisme serait caractérisé par la coprésence d'altérations dans les compétences au niveau de l'Empathie et de compétences préservées ou même supérieures au niveau de la Systématisation, cette dernière étant comprise comme la tendance à analyser les systèmes selon leurs régularités sous-jacentes. Cette théorie nécessite encore d'être étayée par des recherches expérimentales.

### Considérations neurobiologiques

Plusieurs études ont exploré le substrat neurophysiologique de la mentalisation chez des sujets volontaires normaux et chez des personnes atteintes d'autisme de haut niveau par l'utilisation de techniques de neuro-imagerie. Les études en neuro-imagerie chez les sujets avec un développement typique ont permis d'identifier un réseau de régions cérébrales qui s'active spécifiquement durant les épreuves de mentalisation et qui inclut le cortex préfrontal médian, le sillon temporal supérieur et les pôles temporaux (Frith & Frith, 2003). D'autres études ont comparé des personnes atteintes d'autisme et des sujets avec un développement normal à des épreuves de « mentalisation ». Happé et collaborateurs (1996) ont effectué une étude en PET qui a mis en évidence chez des sujets avec un syndrome d'Asperger une moindre activation de la région préfrontale médiane. Baron-Cohen et collaborateurs (1999), dans une étude en IRM fonctionnelle dans laquelle les participants devaient juger l'état émotionnel d'une personne à partir d'une photographie de la région des yeux, ont observé chez les sujets atteints d'autisme une moindre activation des régions frontales et une absence d'activation au niveau de l'amygdale. Castelli et collaborateurs (2002) ont mené une étude en PET avec animation de figures géométriques : pendant la condition de « mentalisation » les sujets atteints d'autisme présentaient une moindre activation des régions cérébrales impliquées dans ces processus.

En synthèse, des arguments comportementaux et neurophysiologiques vont dans le sens d'un déficit de mentalisation dans l'autisme. Ce modèle neuropsychologique peut permettre une meilleure compréhension des altérations spécifiques observées sur le plan social et de la communication. Reste à savoir si le déficit socio-cognitif est dû à des altérations globales du développement de la TOM, ou à un développement fortement décalé avec toutes les interférences développementales qu'un tel retard implique. Happé (1995), dans une revue de la littérature sur le sujet, a mis en évidence comment, dans l'autisme, la probabilité de passer un test de TOM standard était significativement corrélée au

niveau de développement, mesuré par l'âge mental verbal (EMV). Cette observation a été confirmée par une méta-analyse de [Yirmiya et collaborateurs \(1998\)](#). Ces derniers résultats soulignent la nécessité de mieux comprendre le rapport entre développement, typique et atypique, de la mentalisation et les habiletés linguistiques ([Astington & Baird, 2005](#)).

La perspective « spécifique », caractérisée par l'hypothèse de déficits socio-cognitifs spécifiques, est soutenue par de nombreuses études qui ont mis en évidence, à côté d'altérations dans le développement de la TOM, des déficits dans la compréhension des émotions et une utilisation de stratégies atypiques de *face processing*. La recherche sur les modalités de *face processing* a mis en évidence, chez les personnes atteintes d'autisme, des atypies dans le traitement des informations concernant le visage, compétence très importante pour le développement des cognitions sociales ([Baron-Cohen, 1995](#); [Klin et al., 1999](#)); les personnes atteintes d'autisme emploient des stratégies anormales centrées, par exemple, sur l'analyse de traits spécifiques, plutôt que sur la configuration globale du visage. Cette observation a été confirmée au niveau neurophysiologique ([Pierce et al., 2001](#)): les personnes atteintes d'autisme présentent une activation anormale du gyrus fusiforme, l'aire cérébrale typiquement impliquée lorsqu'on regarde un visage. Une interprétation de ces données est que les enfants atteints d'autisme ne présentent pas l'habituelle préférence pour les stimuli sociaux; *une atypie précoce dans les processus motivationnels interpersonnels* comporterait un progressif et croissant déficit dans l'orientation préférentielle et dans l'interaction avec les aspects sociaux de l'environnement ([Klin et al., 2002](#)). D'autres chercheurs, en revanche, corréleront l'atypie du *face processing* avec une difficulté plus générale à réguler les réponses émotionnelles. Les études de [Hobson \(1993\)](#), par exemple, ont mis en évidence le rôle des anomalies de traitement des informations *socio-affectives* comme celles véhiculées par l'expression corporelle des émotions. Hobson a fait l'hypothèse que le déficit psychologique primaire dans l'autisme est un déficit précoce dans *la perception immédiate* des expressions corporelles, y compris les émotions. Les enfants atteints d'autisme auraient une difficulté dans le traitement des informations émotionnelles, des atypies dans la modalité d'expression corporelle des émotions et dans l'utilisation des gestes expressifs. Ces spécificités auraient comme conséquence de produire des interférences dans les processus intersubjectifs de régulation et de communication. Les anomalies dans la reconnaissance des visages et des états émotionnels ont été également étudiées à l'intérieur d'une

perspective développementale impliquant la construction et l'organisation d'une TOM déficitaire ([Tager-Flusberg, 2001](#)).

Dans le même cadre des hypothèses de type socio-cognitif, différents déficits neurocognitifs primaires ont été proposés, tels ceux qui se réfèrent à un fonctionnement atypique du système des neurones miroirs ([Rizzolatti & Craighero, 2004](#)), sur la base documentée d'une anomalie des capacités d'imitation dans les TED ([Williams et al., 2001](#)). L'hypothèse d'une implication du « système des neurones miroirs » (SNM) dans la pathogénie de l'autisme considère que les anomalies dans le développement de ce système neuronal interfèrent avec les processus d'imitation (et de simulation) et représentent des altérations fondamentales de ce trouble ([Gallese, 2007](#)). Le SNM, en effet, semble contribuer à la compréhension des autres personnes à travers une « simulation incarnée » (*embodied*) de leurs actions, intentions et émotions ([Williams, 2008](#)). Plusieurs études ayant exploré cette hypothèse ont montré l'existence d'anomalies structurelles dans les régions cérébrales corrélées avec le SNM chez les sujets atteints de TED, mais également des retards d'activation des circuits associés à l'imitation chez des sujets avec syndrome d'Asperger. Une corrélation a également été observée entre une réduction de l'activité du SNM et la sévérité du syndrome chez des sujets atteints de TED ([Dapretto et al., 2006](#); [Iacoboni et Dapretto, 2006](#)). Il faut cependant noter que l'hypothèse d'une altération du SNM comme élément central dans la pathogénie de l'autisme doit encore être confirmée. En effet les sujets atteints d'autisme et de TED présentent une activation cérébrale atypique dans plusieurs circuits neuronaux, bien au-delà de ceux du SNM ([Frith & Frith, 2003](#)). Par ailleurs, cette théorie n'explique pas les performances normales des enfants atteints d'autisme à certains types d'épreuves d'imitation ([Hamilton, 2008](#)).

Malgré leur intérêt, les hypothèses qui impliquent des altérations neuropsychologiques socio-cognitives spécifiques et primaires dans l'autisme présentent des limites. En particulier, en ce qui concerne l'hypothèse d'un déficit en TOM, nous pouvons évoquer plusieurs critiques :

a) la difficulté de ces hypothèses à expliquer la présence de caractéristiques cliniques autres que les altérations sociales et de la communication, comme les comportements répétitifs, les stéréotypies et le profil cognitif atypique; b) l'observation que les altérations de la TOM ne semblent pas spécifiques ni être présentes de manière systématique chez les sujets atteints de TED ([Buitelaar et al., 1999](#)); c) l'observation d'altérations socio-communicatives

dans le développement des enfants avec autisme bien avant l'émergence des compétences en TOM (Klin *et al.*, 1992). Ce dernier élément a conduit à faire l'hypothèse que même *les précurseurs de la TOM* seraient déficitaires dans ce trouble, ce qui implique pour les chercheurs de porter une attention particulière aux capacités précoces d'orientation et de motivation sociale, telles que l'attention partagée (Mundy et Sigman, 1989; Sigman, 1998), l'exploration des expressions du visage (Klin *et al.*, 1999) et l'imitation (Rogers, 1999).

En conclusion, malgré certaines limites que nous avons évoquées, les études sur les déficits spécifiques des cognitions sociales et dans la perception socio-émotionnelle ont apporté une contribution majeure à une meilleure compréhension de certaines caractéristiques cliniques de l'autisme et des TED telles que les altérations sociales et de la communication.

## **La perspective « générale ». Le déficit des fonctions exécutives et la « Faible cohérence centrale »**

### **Le déficit des fonctions exécutives**

En contraste avec les hypothèses sur l'existence d'anomalies spécifiques des cognitions sociales, certains chercheurs ont fait l'hypothèse que l'autisme serait caractérisé par des difficultés neuropsychologiques générales dans la planification et le contrôle du comportement, c'est-à-dire un *déficit des Fonctions Exécutives*. L'une des sources de cette approche théorique-clinique a été le travail de Damasio et Maurer (1978) qui a relié les caractéristiques de l'autisme à celles observées chez des patients avec des lésions frontales. Les *Fonctions Exécutives* (FE) sont définies comme « un ensemble de capacités impliquées dans le maintien de stratégies appropriées à la résolution de problèmes afin d'atteindre un objectif futur ». Les tests neuropsychologiques qui les explorent étudient la « Flexibilité cognitive » (*set-shifting*), la « Planification », l'« Inhibition », la « Mémoire de travail », la « Génération de nouvelles idées » et le « Monitoring de l'action ».

Des nombreuses recherches ont confirmé l'existence de déficits des fonctions exécutives dans l'autisme. Pennington et Ozonoff (1996) dans leur revue approfondie des études sur ce type d'altérations rapportent les conclusions suivantes : sur 14 études contrôlées conduites sur des échantillons d'adolescents et adultes, 13 ont retrouvé une différence significative entre les personnes atteintes

d'autisme et les sujets de contrôle dans au moins une capacité que l'on peut considérer comme exécutive ; dans aucune des études le groupe des sujets atteints d'autisme n'a présenté des performances supérieures au groupe contrôle aux épreuves exécutives. Parmi les différentes fonctions exécutives, des difficultés significatives ont été mises en évidence au niveau de la « Mémoire de travail », de la « Flexibilité cognitive », de la « Planification », de la « Génération de nouvelles idées et actions » et du « Monitoring de l'action » des sujets atteints d'autisme. En revanche, un déficit dans l'« Inhibition » ne semble pas être une caractéristique spécifique de l'autisme (Russell, 1997).

Dans la revue de la littérature des études sur les fonctions exécutives dans l'autisme conduite par Hill (2004), trois sous-domaines ont été explorés de manière spécifique : la Planification, la Flexibilité et l'Inhibition. En ce qui concerne la Planification, plusieurs études ont mis en évidence des altérations dans ce type d'épreuves (illustrées par l'exemple de la Tour de Londres), chez des adolescents et des adultes atteints de TED par rapport à des groupes de contrôle cliniques (dyslexie, TDAH, syndrome de Tourette) (Sergeant *et al.*, 2002) ou à des sujets avec un développement normal (Ozonoff & Jensen, 1999) appariés sur l'âge. Il est intéressant de noter que dans l'étude de Hughes et collaborateurs (1994) qui a utilisé une méthodologie très articulée, le déficit de Planification était retrouvé seulement dans les épreuves les plus complexes ; par ailleurs les performances étaient associées avec l'âge mental non verbal. Les données qui émergent de cette étude suggèrent que la capacité de Planification pourrait être significativement influencée par le fonctionnement cognitif général. En ce qui concerne la Flexibilité, adolescents et adultes atteints d'autisme présentent des altérations significatives à ce type d'épreuves (illustrées par l'exemple du Wisconsin Card Sorting Test, WCST), par rapport à des sujets avec des troubles neurodéveloppementaux, ainsi qu'à des sujets avec un développement normal (Ozonoff, 1997; Hughes *et al.*, 1994). Les altérations des fonctions exécutives observées dans ces études ont tendance à persister dans le temps (Ozonoff & McEvoy; 1994) et elles ont été mises en évidence dans d'autres cultures que la culture occidentale. Dans le domaine de l'Inhibition les données sont décidément plus contrastées. Dans un test classique d'inhibition, comme le Stroop, les sujets atteints d'autisme ne présentaient pas d'altérations par opposition à ce qui été observé dans d'autres troubles neurodéveloppementaux comme le TDAH (Ozonoff & Jensen, 1999). Les sujets atteints d'autisme n'avaient pas non plus de difficultés

significatives à une autre épreuve d'inhibition telle que la condition « neutre » du Go/No-Go, à la différence de ce qui émergeait dans les conditions d'« Inhibition forcée » et de « Flexibilité » (Ozonoff & McEvoy, 1994). En revanche, dans d'autres épreuves d'inhibition, comme le test des « Fenêtres » ou le test de « *Detour-Reaching* » (Biro & Russell, 2001), les sujets atteints d'autisme montraient des réponses atypiques de type persévératif. Russell a fait l'hypothèse que les difficultés retrouvées seulement à certaines épreuves d'inhibition, pouvaient être en rapport avec une perception particulière qu'auraient les personnes atteintes d'autisme de certaines règles comme « arbitraires ».

### Considérations neurobiologiques

Les études sur les corrélats neuro-anatomiques des performances aux tests des fonctions exécutives chez les sujets atteints d'autisme sont encore limitées. Les études sur les anomalies cérébrales structurelles sont encore peu nombreuses, même si plusieurs anomalies corticales et sous-corticales ont été identifiées (Bauman & Kemper, 2005). Des retards de maturation au niveau des lobes frontaux, des anomalies sérotoninergiques dans le cortex préfrontal et des anomalies structurelles dans le cortex orbito-frontal ont également été constatés (Salmond *et al.*, 2003).

Luna et collègues (2002) ont mis en évidence une réduction d'activation du cortex préfrontal dorso-latéral (DLPFC) dans des épreuves de mémoire de travail spatiale, alors que Dawson a proposé une corrélation entre des épreuves spécifiques des fonctions exécutives et des aires spécifiques du cortex préfrontal, en particulier les aires ventromédiales (VMPFC) (Dawson *et al.*, 2002a). Plusieurs hypothèses ont été formulées sur les liens entre cerveau et comportement en rapport avec le dysfonctionnement exécutif identifié dans l'autisme. Dawson et collaborateurs (2002b) ont supposé que les déficits des fonctions exécutives sont des facteurs associés, plutôt que des facteurs causaux, aux symptômes autistiques nucléaires, et en particulier qu'ils sont une conséquence secondaire des anomalies précoces du fonctionnement du lobe temporal médian. Une hypothèse alternative postule un lien plus direct entre anomalies frontales et déficits des fonctions exécutives. Les performances observées chez les sujets atteints d'autisme seraient en rapport avec une intégration dysfonctionnelle entre les lobes frontaux et le reste du cerveau. Un certain nombre de données semblent soutenir cette hypothèse : le retard de maturation post-natale des lobes frontaux et la réduction de la connectivité fonctionnelle des lobes frontaux avec d'autres aires corticales et sous-corticales (Luna *et al.*, 2002). Les anomalies dans

les patterns de maturation des lobes frontaux pourraient avoir des conséquences à long terme sur le développement de diverses compétences.

### Forces et limites de l'hypothèse exécutive

Les déficits des fonctions exécutives peuvent être considérés comme une explication théorique valide de la symptomatologie autistique (Kenworthy *et al.*, 2008 ; O'Hearn *et al.*, 2008), surtout en ce qui concerne les comportements répétitifs et les intérêts restreints. Selon certains auteurs, ils peuvent également expliquer l'ensemble de la phénoménologie clinique observée (Russell, 1997). Un certain nombre d'études sur le « phénotype autistique élargi » ont mis en évidence, chez les apparentés de premier degré des sujets atteints d'autisme, des déficits au niveau de la planification et de la flexibilité (Piven & Palmer, 1997 ; Hughes, 1998), en individuant ainsi dans le dysfonctionnement exécutif un potentiel « endophénotype » (Dawson *et al.*, 2002b).

Mais l'hypothèse du déficit des fonctions exécutives présente cependant également un certain nombre de limites :

1) La faible spécificité : le dysfonctionnement exécutif a été mis en évidence dans d'autres conditions cliniques (Geurts *et al.*, 2004). Il faut cependant rappeler que les études les mieux conduites ont généralement rapporté un pattern de déficits des fonctions exécutives qui différencie l'autisme d'autres troubles comme le TDAH, le syndrome de Tourette ou les troubles des conduites (Pennington & Ozonoff, 1996 ; Sergeant *et al.*, 2002 ; Ozonoff & Jensen, 1999). 2) L'universalité non établie : certaines études n'ont pas identifié de déficits dans les épreuves exécutives chez les sujets atteints d'autisme (Minshew *et al.*, 1997 ; Russell, 1997). Cependant, on ne peut pas exclure que ces résultats soient en rapport avec les épreuves choisies ; d'autres études devraient analyser une large gamme de fonctions exécutives en vérifiant, si possible, leur valeur « écologique ». 3) Certains enfants avec des lésions frontales précoces ne présentent pas d'autisme (Russell, 1997). 4) La corrélation entre déficits des fonctions exécutives et degré de disability sociale n'a pas été confirmée jusqu'à présent (Kenworthy *et al.*, 2008). 5) Une dernière limite en ce qui concerne l'hypothèse d'un déficit primaire des fonctions exécutives dans l'autisme, et d'un intérêt particulier dans l'optique de la neuropsychologie du développement, dérive des études sur les enfants d'âge préscolaire atteints de TED. L'hypothèse d'un dysfonctionnement des fonctions exécutives dans l'autisme a été étayée surtout par des études sur des adolescents et des adultes atteints d'autisme, alors que les études sur les enfants d'âge préscolaire ont apporté des

résultats contrastés (Hill, 2004). C'est seulement depuis quelques années que des investigations plus systématiques des fonctions exécutives chez les enfants d'âge préscolaire ont commencé à être réalisées. Les recherches conduites sur les enfants atteints de TED dans cette tranche d'âge ont mis en évidence un profil des fonctions exécutives qui compte autant de sous-domaines intacts que déficitaires (Dawson *et al.*, 2002a ; Griffith *et al.*, 1999). Chez les groupes d'enfants les plus âgés, le sous-domaine le plus défaillant est celui de la « Flexibilité », alors que chez les enfants plus jeunes les études n'ont pas toujours mis en évidence un dysfonctionnement exécutif spécifique par rapport aux groupes de contrôle. En particulier, l'étude de Griffith et collaborateurs (1999), méthodologiquement très bien menée, n'a pas confirmé l'hypothèse d'un déficit primaire des fonctions exécutives. Les performances d'enfants entre 3 et 5 ans atteints d'autisme à une batterie d'épreuves des fonctions exécutives ne différaient pas de celles d'enfants sans autisme avec retard de développement : pour les deux groupes les capacités étaient inférieures à celles attendues sur la base de l'âge chronologique. Par ailleurs, les performances aux épreuves des fonctions exécutives étaient corrélées aux compétences verbales comme aux compétences non verbales. En revanche, des différences significatives étaient retrouvées entre les deux groupes au niveau des conduites sociales : comme déjà mis en évidence dans des recherches précédentes, les enfants atteints d'autisme initiaient moins souvent des actions impliquant l'attention partagée et l'interaction sociale. Ces observations ont été confirmées par d'autres études (Dawson *et al.*, 2002a ; Yerys *et al.*, 2007) qui ont cherché à approfondir le rapport entre déficits des interactions sociales et fonctions exécutives telles que l'attention conjointe, considérées comme primaires dans l'étiopathogénèse de l'autisme.

### **La perspective “générale” : la “Faible Cohérence Centrale”**

Toujours à l'intérieur de la perspective de recherche “générale”, un deuxième domaine d'investigation a été celui de la *Faible Cohérence Centrale* (FCC). Alors que les recherches sur le dysfonctionnement exécutif ont mis en évidence des atypies dans la production de comportements (*output*), ce deuxième domaine de recherche a souligné l'importance des dysfonctionnements au niveau de l'*input*, faisant l'hypothèse d'un “style cognitif” caractérisé par une *Faible Cohérence Centrale* (Frith, 2003 ; Frith & Happé, 1994). Ce modèle se base également sur une anomalie cognitive qui influencerait une large gamme de

fonctions psychologiques : perceptives, langagières et sociales.

Les processus centraux de traitement de l'information sont normalement caractérisés par une tendance à la « cohérence », ce qui permet de donner une signification aux informations en les intégrant au sein d'un contexte plus large. Frith et Happé (1994) ont supposé l'existence d'une cohérence altérée chez les sujets atteints d'autisme qui traiteraient les informations « morceau par morceau », plutôt que dans leur contexte. La capacité à trouver une signification globale à un stimulus serait alors altérée, avec une tendance à privilégier les parties qui composent le stimulus et des informations isolées et fragmentaires. Dans ce domaine occupent une place importante les études sur la cohérence sémantique (lecture guidée par le sens versus lecture guidée par le son), et sur le traitement global/local des épreuves visuo-spatiales et constructives comme « Les cubes » et le « Test des figures imbriquées » (Happé, 1999) ; dans ces dernières épreuves le traitement « morceau par morceau » permettrait de résister à la qualité de gestalt du dessin global. La Faible Cohérence Centrale pourrait même contribuer à la compréhension des altérations sociales typiques de l'autisme, telle que l'attention partagée, qui demande la capacité de donner une signification d'ensemble à des comportements de partage qui incluent le soi, l'autre personne et l'objet (Jarrod *et al.*, 2000).

Le modèle théorique de la *Faible Cohérence Centrale* paraît intéressant dans sa caractérisation des difficultés particulières présentées par les personnes atteintes d'autisme comme conséquence d'un style cognitif spécifique, plutôt que de déficits spécifiques. Ce style cognitif a été également étudié en rapport avec l'hypothèse qui concerne le déficit en TOM, avec des résultats encore controversés. Happé (1994) a mis en évidence des sujets atteints d'autisme, capables de passer les épreuves de la TOM de deuxième ordre, présentaient des difficultés dans un test qui nécessite d'employer le contexte pour lire des mots homographes, ce qui impliquerait une indépendance possible des deux facteurs : FCC et TOM. Au contraire, Jarrod et collaborateurs (2000) ont montré une corrélation significative entre FCC et TOM, en population générale (enfants et adultes) et chez les sujets atteints d'autisme. Une importante extension récente du modèle de la FCC a proposé l'hypothèse que la spécificité dans l'autisme se retrouverait dans une augmentation de la discrimination d'éléments particuliers plutôt que dans une insuffisante intégration des informations dans une gestalt unique (Motttron *et al.*, 2006). Cette hypothèse théorique a permis



de mieux comprendre les compétences « savantes » fréquemment retrouvées chez les sujets atteints d'autisme, comme le résultat de compétences extrêmement développées qui souvent émergent d'un intérêt obsessionnel pour des petits détails. Les études en neuro-imagerie correspondantes à ce modèle sont pour l'instant encore limitées (Heinze *et al.*, 1998 ; Ring *et al.*, 1999).

Dans une récente revue de la littérature, Happé et Frith (2006) ont souligné les principales caractéristiques de la théorie de la Faible Cohérence Centrale issues des recherches. La FCC se réfère à un style de traitement des informations « focalisé sur le détail » ; l'hypothèse initiale était celle d'un déficit dans le traitement central, qui comportait un échec dans l'extraction d'une signification ou d'une forme globales. Cette hypothèse s'est modifiée de trois manières différentes : premièrement, elle peut être considérée comme la résultante d'une supériorité dans le traitement de type local (Motttron *et al.*, 2006). Deuxièmement, elle peut être l'expression d'un style de traitement atypique plutôt que d'un déficit ; par exemple beaucoup de sujets atteints de TED sont capables de prêter une attention adéquate aux informations globales lorsqu'ils sont orientés par des instructions précises (Plaisted *et al.*, 1998). Troisièmement, la FCC peut s'accompagner de déficits des cognitions sociales, plutôt que de les expliquer. Cette revue de la littérature, qui comportait plus de cinquante études sur la Cohérence Centrale, a mis en évidence des données qui sont en faveur de l'hypothèse d'un traitement local atypique dans les TED ; en revanche, les données sont beaucoup plus controversées en ce qui concerne l'hypothèse d'un faible traitement de type central. Par ailleurs, le traitement de type local ne semble pas être un simple effet collatéral du dysfonctionnement exécutif et peut être considéré comme indépendant du déficit en TOM.

En conclusion, la théorie de la FCC trouve son point de force dans la capacité de prédire certaines caractéristiques typiques de l'autisme, telles que les habiletés particulières et les pics de performances observés chez certains sujets atteints de TED. En revanche, ses principales limites sont représentées par : 1) le faible nombre d'études en ayant validé la spécificité et l'universalité ; 2) certains résultats expérimentaux contradictoires, comme ceux des études sur les épreuves de « perception des illusions optiques » (Ropar & Mitchell, 2001) ; 3) la faible spécification de la définition du concept de Cohérence Centrale, avec pour conséquence la difficulté à formuler des prédictions vérifiables.

## Relations entre les modèles neuropsychologiques

La majorité des chercheurs considère actuellement qu'aucun modèle n'est totalement satisfaisant (Happé *et al.*, 2006). Parmi les arguments apportés on peut mettre en évidence, par exemple, la difficulté des théories « spécifiques » sur les cognitions sociales (déficit en TOM) à expliquer les comportements rigides et répétitifs, et la difficulté des théories « générales » (déficit des fonctions exécutives et Faible Cohérence Centrale) à articuler de manière cohérente les spécificités dans les interactions sociales et dans la communication. Certains chercheurs ont donc soutenu l'hypothèse d'une théorie combinée basée sur des déficits multiples (Rajendran & Mitchell, 2007). Cette hypothèse, déjà proposée par Goodman (1989) qui définissait l'autisme comme un *syndrome caractérisé par des déficits primaires multiples*, prévoit la possibilité que des déficits « spécifiques » et « généraux » puissent coexister de manière indépendante. Il est possible que les éléments fondamentaux du trouble se trouvent à des niveaux différents d'analyse. Par exemple, au niveau neurobiologique et en référence aux dysfonctionnements du lobe frontal, plusieurs systèmes ont été décrits avec une fonctionnalité diversifiée : certains systèmes seraient pertinents surtout pour la compréhension sociale (cortex préfrontal ventro-médian), d'autres pour les processus cognitifs généraux (cortex préfrontal dorso-latéral). Les dernières hypothèses considèrent donc que l'autisme impliquerait soit un dysfonctionnement exécutif général généré par des anomalies des systèmes neuronaux en réseau, soit un dysfonctionnement social spécifique lié à des anomalies du *cervau social*, c'est-à-dire d'un réseau neuronal spécifiquement développé pour l'élaboration des informations relatives aux interactions intraspécifiques. Ce réseau comprendrait le cortex préfrontal médian, le cortex cingulaire antérieur proximal, le sillon temporal supérieur, les poles temporaux, l'amygdale et le système des neurones miroirs (Frith, 2007). Une autre relation possible entre les déficits neuropsychologiques est celle proposée par Frith et Happé (1994) : l'existence indépendante de la FCC et du déficit en TOM. Selon cette hypothèse, il y aurait deux systèmes cognitifs impliqués : un système « spécifique » dédié à l'élaboration des informations sur les états mentaux, et un autre « général », qui déterminerait le « style cognitif » ou la modalité selon laquelle l'information est traitée (Happé, 1999).

Il faut également signaler l'existence de recherches sur d'autres mécanismes cognitifs fondamentaux, comme les anomalies de l'*attention*, considérées comme potentiellement *coexistantes*

aux déficits socio-cognitifs spécifiques. A ce propos, des difficultés dans l'orientation visuelle et la flexibilité attentionnelle ont été décrites chez les enfants avec autisme (Pascualvaca *et al.*, 1998), en relation avec des éventuelles anomalies cérébelleuses. En revanche l'attention soutenue ne serait pas compromise (Burack, 1994). Une allocation atypique des « ressources attentionnelles » mise en évidence par la fréquence et la distribution des changements attentionnels spontanés entre stimuli sociaux et non sociaux a été également observée (Swettenham *et al.*, 1998). Enfin, Minschew et collaborateurs (1997) ont supposé que l'autisme était un *trouble du traitement des informations complexes* : alors que les performances à des tâches attentionnelles simples sont adéquates, les altérations augmentent avec la complexité des épreuves.

En résumé, de telles études soutiendraient l'hypothèse d'une coexistence de différents types d'altérations neuropsychologiques dans l'autisme et dans les TED plutôt que la présence d'un déficit unique « primaire », d'où dériveraient tous les autres déficits.

## Perspectives futures dans la recherche neuropsychologique sur l'autisme

Parmi les perspectives à venir de la recherche neuropsychologique sur l'autisme, il est possible d'identifier un certain nombre d'axes prioritaires.

### L'étude des associations entre différents déficits neuropsychologiques comme moyen de comprendre l'autisme, les TED et les autres troubles apparentés.

La notion de déficits neuropsychologiques coexistants permet d'étudier la variabilité du syndrome autistique (les différences dans les âges de début et dans les profils symptomatiques nucléaires ; la présence de caractéristiques associées ; les variations dans le fonctionnement social, dans les compétences langagières et dans les niveaux intellectuels). En outre, les différents patterns de déficits neuropsychologiques pourraient mettre en évidence des sous-groupes cliniques qui pourraient sous-tendre différents processus étiologiques. Une comparaison des profils neuropsychologiques permettrait également d'éclaircir le lien et la relation entre autisme et autres troubles caractérisés par une altération sociale significative, comme le *Trouble sémantique-pragmatique* et le *Trouble d'apprentissage non verbal*. La comparaison des compétences neuropsychologiques de patients présentant des conditions

médicales significativement associées à l'autisme, comme le syndrome du X Fragile ou la sclérose tubéreuse, pourrait permettre, enfin, de comprendre la raison pour laquelle seulement certains de ces patients présentent des symptômes autistiques.

### Caractéristiques neuropsychologiques du « phénotype élargi »

Il paraît nécessaire d'élargir l'évaluation neuropsychologique (TOM, FE, FCC) aux apparentés des sujets avec autisme (Pickles *et al.*, 2000). Différentes recherches, en effet, ont mis en évidence qu'un nombre significatif de sujets parmi les membres de la famille présentent des variantes moins sévères du trouble, impliquant des altérations dans les interactions sociales et des anomalies dans le style cognitif et comportemental, caractérisées par des éléments de répétitivité et des atypies dans le *face processing* (Dawson *et al.*, 2005).

### Relation entre fonctionnement neuropsychologique et caractéristiques comportementales

Il est utile d'orienter la recherche dans la direction d'une meilleure compréhension du rapport qui existe entre déficits neuropsychologiques et caractéristiques cliniques, par exemple par l'étude de l'association entre le niveau des altérations neuropsychologiques (TOM, FE, FCC) et le niveau des compétences sociales et de communication dans la vie quotidienne. Cela nécessiterait d'élaborer des *tests neuropsychologiques plus « écologiques »* à même de mesurer les compétences s'exprimant dans les contextes sociaux quotidiens (Kenworthy *et al.*, 2008). Un autre domaine d'investigation concerne l'étude des relations entre facteurs neuropsychologiques identifiés et rigidité cognitive et comportementale avec un approfondissement indispensable d'aspects cliniques tels que les stéréotypies, les intérêts restreints et les compétences isolées (Turner, 1997). Il serait également nécessaire d'approfondir l'étude des liens existant entre aspects cognitifs et comportementaux des sujets qui présentent des caractéristiques développementales semblables à l'autisme mais clairement différents sur d'autres aspects, comme les enfants adoptés élevés dans des orphelinats et qui manifestent quelques comportements d'autisme mais avec une évolution différente (Rutter *et al.*, 1999) ou bien des enfants avec des troubles réceptifs sévères du langage (Howlin *et al.*, 2000) ou avec une cécité congénitale (Hobson *et al.*, 1999).

### Intégration des méthodologies neurobiologiques et neuropsychologiques

La recherche devrait utiliser de plus en plus des méthodologies intégrées permettant d'étudier les caractéristiques neurocognitives dans l'autisme

en explorant, en même temps, avec des techniques de neuro-imagerie et de neurophysiologie le niveau neurobiologique (Moldin & Rubenstein, 2006). Une meilleure intégration entre les études génétiques et les études neuropsychologiques serait également souhaitable (Bishop, 2006); l'identification d'endophénotypes (Tager-Flusberg & Joseph, 2003) serait précieuse. L'intégration des caractéristiques comportementales, des performances neuropsychologiques et des anomalies neurobiologiques permettrait probablement de mieux identifier des sous-groupes cliniques et étiologiques spécifiques.

### **L'étude des compétences précoces au niveau de l'orientation et de la motivation sociale**

L'autisme est un trouble à début précoce, dès les premières années de vie. Il faut donc approfondir l'étude des compétences précoces au niveau de l'orientation et de la motivation sociale, comme l'orientation préférentielle pour les stimuli sociaux, l'attention partagée et l'imitation. Des études longitudinales sont nécessaires concernant l'association entre compétences sociales précoces et altérations ultérieures.

### **Les études sur les processus impliqués (ainsi que les processus compensatoires)**

Il serait enfin souhaitable que les études neuropsychologiques approfondissent les processus impliqués, ainsi que les processus compensatoires, et ne se limitent pas seulement à identifier les éventuels déficits. Les différences de performance mises en évidence dans des épreuves structurées et explicites par rapport à des situations non structurées et spontanées, illustrent bien ce champ. Cet approfondissement permettrait probablement de mieux comprendre les difficultés considérables dans la « généralisation » des acquisitions, typiques de l'autisme.

### **Les études sur la remédiation neuropsychologique**

Le traitement d'une personne atteinte d'autisme est un processus complexe et articulé de prise en charge, obligatoirement multimodal et individualisé (Myers *et al.*, 2007). Les quelques lignes qui suivent seront limitées aux hypothèses réhabilitatives dans le domaine des thérapies qui font référence explicitement aux modèles neuropsychologiques décrits jusqu'ici. Différentes études ont montré que les enfants avec TED peuvent apprendre des aspects de la mentalisation et résoudre les épreuves de base de TOM. De telles études ont utilisé des techniques variées, des plus simples, basées sur des programmes informatisés (Swettenham, 1996), aux plus complexes, soit en groupe (Ozonoff &

Miller, 1995) soit en individuel (Hadwin *et al.*, 1996; 1997; Swettenham *et al.*, 1996). Même si des améliorations significatives dans les pourcentages de réussite aux tests de TOM ont été rapportées dans presque toutes les études, il n'est pas encore établi si ces entraînements apportent une réelle amélioration des compétences sociales dans la vie quotidienne. Il faut souligner que la plupart de ces études ont été conduites sur des durées extrêmement limitées, en général d'une ou deux semaines. Encore plus limitées sont les études sur les techniques d'entraînement explicitement basées sur les fonctions exécutives et sur la FCC. A titre d'exemple intéressant on peut citer le travail de Fisher et Happé (2006), qui ont étudié la relation entre entraînement en TOM et entraînement des fonctions exécutives chez des garçons avec un TED.

En résumé, les études sur l'entraînement sont encore trop limitées, de courte durée et avec des échantillons extrêmement réduits pour en tirer des conclusions claires. Il y a une véritable urgence à prévoir et évaluer de manière appropriée l'efficacité des techniques d'entraînement basées sur les hypothèses neuropsychologiques.

## **Considérations méthodologiques et conclusions**

Les recherches neuropsychologiques récentes favorisent l'intégration de modèles théoriques différents (Happé *et al.*, 2006; Rajendran & Mitchell, 2007). Cette intégration prévoit autant de théories qui impliquent la coexistence de déficits neuropsychologiques primaires multiples et indépendants, que des théories qui mettent en évidence une interrelation entre les différents déficits. Dans ce sens, il a été observé une relation entre les niveaux de performances aux épreuves en TOM et aux tests des fonctions exécutives, chez les enfants avec un développement normal comme chez les enfants atteints d'autisme (Hughes, 1998). Par ailleurs, un lien a été montré entre dysfonctionnement exécutif et Faible Cohérence Centrale (Russell, 1997). Enfin, Jarrold et collaborateurs (2000) ont fait l'hypothèse d'une influence négative de la FCC sur les fonctions exécutives comme sur les processus cognitifs complexes, tels que les « métareprésentations » : l'incapacité de relier mentalement des stimuli relatifs à soi-même, à l'autre personne et au monde environnant, pourrait expliquer la difficulté, mise en évidence dans l'autisme, d'intégrer les stimuli pour arriver à leur attribuer une signification globale. Une meilleure

articulation des modèles théoriques demande, d'un point de vue méthodologique, de mieux définir le concept de fonctions exécutives et des ses sous-domaines, de développer et tester de manière adéquate l'hypothèse de la FCC et, enfin, d'étudier les caractéristiques de la TOM des sujets qui passent les épreuves de base mais qui continuent à présenter des altérations sociales significatives. Par ailleurs, l'intégration de différents modèles théoriques demanderait une réflexion approfondie sur les spécificités de la neuropsychologie cognitive appliquée aux troubles du développement comme l'autisme (Bishop, 1997, 2006; Pennington, 2006). Ce dernier, avec les TED, semble en effet caractérisé, sur un plan clinique et neuropsychologique, par une association particulière d'altérations qui varient selon l'âge, plutôt que dériver d'un déficit hautement spécifique qui comporterait une « dissociation » entre les compétences, comme on l'observe typiquement dans la neuropsychologie des sujets adultes avec des lésions cérébrales acquises. L'autisme apparaît donc comme un exemple paradigmatique de la neuropsychologie cognitive du développement dans laquelle les déficits cognitifs sont typiquement « associés », aussi en raison de l'inévitable interdépendance des fonctions cognitives et des différents niveaux d'élaboration, spécifiques aux processus de développement. Si l'on tient compte de ces différents aspects on comprend mieux la difficulté à déterminer lequel est le déficit cognitif « primaire » (Pennington, 2006) ; par exemple, durant le développement, des altérations à un stade précoce du traitement des informations interféreront avec tous les processus qui émergent par la suite. Il faut également souligner qu'il est méthodologiquement incorrect de considérer que le déficit « primaire » est nécessairement celui qui apparaît le plus précocement dans le développement, en ignorant l'interaction complexe entre des effets bottom-up et des effets top-down. Les modèles théoriques devraient tenir compte du fait que les déficits cognitifs qui intéressent les processus de traitement des informations de bas niveau peuvent comporter des patterns d'altération difficilement prévisibles a priori, soit en raison de l'interaction entre les différentes composantes du système, soit en raison de l'organisation de stratégies compensatoires, comme les stratégies langagières atypiques que les personnes atteintes d'autisme semblent employer dans les épreuves de TOM. On peut ajouter des ultérieures précisions méthodologiques : chaque modèle théorique de l'autisme doit pouvoir comprendre, de manière intégrée, l'ensemble des caractéristiques neuropsychologiques et comportementales du trouble, à tous les niveaux de fonctionnement cognitif. L'autisme n'est donc pas réductible aux déficits retrouvés chez des sujets

atteints d'« autisme pur », sans retard mental associé. Au contraire, chez les sujets atteints d'autisme à haut fonctionnement, les déficits neuropsychologiques fondamentaux pourraient être masqués par des stratégies cognitives compensatoires (Minschew *et al.*, 1997). Un modèle neuropsychologique intégré de l'autisme doit, entre autres, tenir nécessairement compte des aspects développementaux (Karmiloff-Smith, 1998). Le pattern d'altérations peut se modifier au cours du temps ; des éventuelles dissociations entre les compétences, comme le déficit des fonctions exécutives avec apparente préservation de la TOM qu'on peut observer chez des adolescents ou adultes avec autisme, avec syndrome d'Asperger ou avec d'autres types de TED sans retard mental, ne sont pas suffisantes pour montrer lequel des déficits est le déficit « primaire ». Cette considération méthodologique permettrait, par exemple, de rendre compte de l'observation, apparemment paradoxale, de l'absence de déficit des fonctions exécutives à l'âge préscolaire. Les rares études longitudinales (Sigman, 1998) ont mis en évidence soit la stabilité de quelques caractéristiques cliniques et cognitives des personnes atteintes d'autisme, soit la variabilité du profil neuropsychologique pendant le développement, en confirmant ainsi le risque de construire des modèles neuropsychologiques en utilisant exclusivement, ou principalement, des données issues d'études transversales (*cross-sectional*). Un autre aspect méthodologique fréquemment ignoré dans les recherches est l'interaction entre compétences et performances. La performance correcte à un test, par exemple, n'indique pas nécessairement la présence d'une compétence adéquate, comme mis en évidence chez les personnes atteintes d'autisme qui passent les épreuves de TOM à un âge verbal significativement plus élevé que les sujets des groupes de contrôle, probablement en employant des stratégies compensatoires atypiques de type langagier ; ces stratégies compensatoires sont cependant lentes et coûteuses et interfèrent donc avec la rapidité exigée par les interactions sociales dans la vie quotidienne, surtout en cas d'interactions multiples et complexes. Ceci pourrait expliquer la persistance des altérations sociales même chez les personnes atteintes d'autisme qui passent certaines des épreuves de TOM. Une autre aire de recherche sur l'intégration entre les modèles théoriques est celle qui concerne les rapports entre autisme et différences individuelles dans les modalités de traitement des informations et dans le « style cognitif » (Happé, 1999).

En conclusion, la recherche neuropsychologique sur l'autisme et les TED semble indiquer que ce qui est spécifique au niveau des processus

psychologiques sous-jacents au trouble n'est pas un déficit individuel spécifique, mais la particulière association d'anomalies dont le développement est probablement corrélé. Des études expérimentales, longitudinales et évaluant l'impact des interventions thérapeutiques, sont clairement nécessaires. Ces études devraient être bien structurées et tenir compte des spécificités épistémologiques de la neuropsychologie cognitive du développement. Cette approche permettrait de comprendre l'interconnexion, durant le développement, entre les différentes composantes du fonctionnement cognitif, comme par exemple l'Attention partagée, la Théorie de l'Esprit, la Cohérence Centrale et les Fonctions Exécutives. Au-delà de la compréhension articulée et intégrée des aspects spécifiquement neuropsychologiques, il serait important d'étudier de manière plus précise et approfondie les interconnexions entre les compétences neurocognitives et le développement émotionnel et social durant le développement, comme il a été pointé par les observations des enfants

institutionnalisés, gravement déprivés, qui présentent des patterns d'attachement déshinibé et des comportements « pseudo-autistiques » (Rutter *et al.*, 199), ou les observations d'enfants avec une cécité congénitale qui présentent également des conduites « simil-autistiques » (Hobson, Lee et Brown, 1999). Enfin, une meilleure compréhension des processus neuropsychologiques impliqués dans l'autisme et dans les TED devrait permettre de structurer des programmes de remédiation basés sur des hypothèses fondées scientifiquement sur les modalités spécifiques du fonctionnement mental des personnes atteintes d'autisme. Un bon exemple dans cette direction est l'étude, déjà citée, de Fisher et Happé (2006) sur l'entraînement aux compétences en TOM et des fonctions exécutives, et celle de Bolte et collaborateurs (2006) structurée à partir des données de recherche sur les atypies dans le *face processing* des TED (Dawson *et al.*, 2005) qui a évalué l'efficacité d'une technique d'entraînement basée sur la reconnaissance des états émotionnels au niveau du visage.

## Références

- American Psychiatric Association, (2000). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th Edition Text revision (DSM-IV-TR)*. Washington, DC : American Psychiatric Association.
- Astington, J., Baird, J. (Eds.) (2005). *Why language matters for theory of mind*. New York: Oxford University Press.
- Baron-Cohen, S. (1995). *Mindblindnes*. Cambridge, Mass. : MIT Press.
- Baron-Cohen, S. (2002). The extreme male brain theory of autism. *Trends in Cognitive Sciences*, 6, 248-54.
- Baron-Cohen, S., Jolliffe, T., Mortimore, C., Robertson, M. (1997). Another advanced test of Theory of Mind: Evidence from very high functioning adults with Autism or Asperger syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 38, 813-822.
- Baron-Cohen, S., Ring, H., Wheelwright, S., *et al.* (1999). Social intelligence in the normal and autistic brain : an fMRI study. *European Journal of Neuroscience*, 11, 1891-1898.
- Baron-Cohen, S., Tager-Flusberg, H., Cohen, D. (Eds.) (1993). *Understanding other minds: Perspectives from Autism*. Oxford: Oxford University Press.
- Baron-Cohen, S., Tager-Flusberg, H., Cohen, D. (Eds.) (2000). *Understanding other minds: Perspectives from developmental cognitive neuroscience*. Oxford: Oxford University Press.
- Bauman, M.L. & Kemper, T.L. (2005). Neuroanatomic observations of the brain in autism : a review and future directions. *International Journal of Developmental Neuroscience*, 23, 183-187.
- Biro, S. Russell, J. (2001). The execution of arbitrary procedures by children with autism. *Development and Psychopathology*, 13, 97-110.
- Bishop, D. (1997). Cognitive neuropsychology and developmental disorders: uncomfortable bedfellows. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 50, 899-923.
- Bishop, D. (2006). Developmental cognitive genetics: How psychology can inform genetics and vice versa. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 59, 1153-1168.
- Bolte, S., Hubl, D., Feineis-Matthews, S., *et al.* (2006). Facial affect recognition training in autism : can we animate the fusiform gyrus? *Behavioral Neuroscience*, 120, 211-216.
- Buitelaar, J.R., van der Wees, M., Swaab-Barneveld, H. & van der Gaag, R.J. (1999). Theory of mind and emotion-recognition functioning in autistic spectrum disorders and in psychiatric control and normal children. *Development and Psychopathology*, 11, 39-58.
- Burack, J.A. (1994 Aug). Selective attention deficits in persons with autism : preliminary evidence of an inefficient attentional lens. *J Abnorm Psychol.* 103(3), 535-43
- Castelli, F., Frith, C., Happé, F. & Frith, U. (2002). Autism, Asperger syndrome and brain mechanisms for the attribution of mental states to animated shapes. *Brain*, 125, 1839-1849.

- Damasio, A.R., Maurer, R. (1978). A neurological model for childhood autism. *Archives of Neurology*, 35, 777-786.
- Dapretto, M., Davies, M.S., Pfeifer, J.H., Scott, A.A., Sigman, M., Bookheimer, S., Iacoboni, M., (2006). Understanding emotions in others : mirror neuron dysfunction in children with autism spectrum disorders. *Nature Neuroscience*, 9, 28-30.
- Dawson, G., Munson, J., Estes, A., Osterling, J., McPartland, J., Toth, K., et al. (2002a). Neurocognitive function and joint attention ability in young children with autism spectrum disorder versus developmental delay. *Child Development*, 73, 345-358.
- Dawson, G., Webb, S., Schellenberg, G.D., et al (2002b). Defining the broader phenotype of autism : genetic, brain and behavioural perspectives. *Development and Psychopathology*, 14, 581-611.
- Dawson, G., Webb, S., Wijsman, E., et al. (2005). Neurocognitive and electrophysiological evidence of altered face processing in parents of children with autism : implications for a model of abnormal development of social brain circuitry in autism. *Development and Psychopathology*, 17, 679-697.
- Fisher, N., Happé, F. (2006). A training study of theory of mind and executive function in children with autistic spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35, 757-771.
- Fombonne, E. (2003). Epidemiological surveys of autism and others pervasive developmental disorders : an update. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33, 365-382.
- Frith, C.D. (2007). The social brain? *Philosophical Transactions of the Royal Society of London, Series B*, 362, 671-678.
- Frith, U. (2003). *Autism : Explaining the enigma*. Oxford : Blackwell.
- Frith, U., Frith, C.D. (2003). Development and neurophysiology of mentalizing. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London, Series B*, 358, 459-473.
- Frith, U., Happé, F. (1994). Autism : beyond « theory of mind ». *Cognition*, 50, 115-132.
- Gallese, V. (2007). Before and below 'theory of mind': embodied simulation and the neural correlates of social cognition. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London, Series B*, 362, 659-669.
- Geurts, H.M., Verte, S., Oosterlaan, J., Roeyers, H., Sergeant, J.A. (2004). How specific are executive functioning deficits in attention deficit hyperactivity disorder and autism? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45, 836-54.
- Goodman, R. (1989). Infantile autism : a syndrome of multiple primary deficits? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 19, 409-424.
- Griffith, E., Pennington, B., Wehner, E., Rogers, S. (1999). Executive functions in young children with autism. *Child Development*, 70, 817-832.
- Hadwin, J., Baron-Cohen, S., Howlin, P., Hill, K. (1996). Can we teach children with autism to understand emotions, belief, or pretence? *Development and Psychopathology*, 8, 345-365.
- Hadwin, J., Baron-Cohen, S., Howlin, P., Hill, K. (1997). Does teaching a theory of mind have an effect on social communication in children with autism? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 27, 519-538.
- Hamilton, A.F. (2008). Emulation and mimicry for social interaction : a theoretical approach to imitation in autism. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 61, 101-15.
- Happé, F. (1994). An advanced test of theory of mind : understanding of story characters' thoughts and feelings by able autistic, mentally handicapped and normal children and adults. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 24, 129-156.
- Happé, F. (1995). The role of age and verbal ability in the Theory of Mind task performance of subjects with autism. *Child Development*, 66, 843-855.
- Happé, F. (1999). Autism : cognitive deficit or cognitive style? *Trends in Cognitive Sciences*, 3, 216-222.
- Happé, F., Ehlers, S., Fletcher, S., et al. (1996). Theory of mind' in the brain. Evidence from a PET scan study of Asperger syndrome. *Neuroreport*, 8, 197-201.
- Happé, F., Frith, U. (2006). The weak coherence account : detail-focused cognitive style in autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 5-25.
- Happé, F., Ronald, A., Plomin, R. (2006). Time to give up on a single explanation for autism. *Nature Neuroscience*, 9, 1218-20.
- Heinze, H.J., Hinrichs, H., Scholz, M., Burchert, W., Mangun, R. (1998). Neural mechanisms of global and local processing : a combined PET and ERP study. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 10, 485-498.
- Hill, E. (2004). Executive dysfunction in autism. *Trends in Cognitive Sciences*, 8, 26-32.
- Hobson, R.P. (1993). *Autism and the development of mind*. Hillsdale, NJ : Erlbaum.
- Hobson, R.P., Lee, A., Brown, R. (1999). Autism and congenital blindness. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29, 1041-1049.
- Howlin, P., Mawhood, L., Rutter, M. (2000). Autism and developmental receptive language disorder : a follow-up comparison in early adult life. II. Social, behavioural and psychiatric outcomes. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 41, 561-578.
- Hughes, C. (1998). Executive function in preschooler : Links with theory of mind and verbal ability. *British Journal of Developmental Psychology*, 16, 233-253.
- Hughes, C., Russell, J., Robbins, T. (1994). Evidence for executive dysfunction in autism. *Neuropsychologia*, 2, 477-492.
- Iacoboni, M., Dapretto, M. (2006). The mirror neuron system and the consequences of its dysfunction. *Nature Neuroscience*, 7, 942-951.

- Jarrold, C., Butler, D.W., Cotting, E.M., Jimenez, F. (2000). Linking theory of mind and central coherence bias in autism and in the general population. *Developmental Psychology*, 36, 126-138.
- Karmiloff-Smith, A. (1998). Development itself is the key to understanding developmental disorders. *Trends in Cognitive Sciences*, 2, 389-398.
- Kenworthy, L., Yerys, B.E., Anthony, L.G., Wallace, G.L. (2008). Understanding executive control in autism spectrum disorders in the lab and in the real world. *Neuropsychology Review*, 4, 320-328.
- Klin, A., Jones, W., Schultz, R., Volkmar, F. & Cohen, D. (2002). Defining and quantifying the social phenotype in autism. *American Journal of Psychiatry*, 159, 895-908.
- Klin, A., Sparrow, S., de Bildt, A., Cicchetti, D., Cohen, D., Volkmar, F. (1999). A normed study of face recognition in autism and related disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29, 499-508.
- Klin, A., Volkmar, F., Sparrow, S. (1992). Autistic social dysfunction: Some limitations of the theory of mind. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 33, 861-876.
- Luna, B., Minshew, N.J., Garver, K.E., Lazar, N.A., Thulborn, K.R., Eddy, W.F., Sweeney, J.A. (2002). Neocortical system abnormalities in autism. An fMRI study of spatial working memory. *Neurology*, 59, 834-840.
- Minshew, N., Goldstein, G., Siegel, D. (1997). Neuropsychologic functioning in autism: profile of a complex information processing disorder. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 3, 303-316.
- Moldin, S., Rubenstein, J. (Eds.) (2006). *Understanding autism: from basic neuroscience to treatment*, Boca Raton, FL: CRC Press, Taylor & Francis Group.
- Mottron, L., Dawson, M., Soulières, I., Hubert, B., Burack, J. (2006). Enhanced perceptual functioning in autism: an update, and eight principles of autistic perception. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 27-43.
- Mundy, P., Sigman, M. (1989). The theoretical implications of joint-attention deficits in autism. *Development and Psychopathology*, 1, 173-183.
- Myers S.M., Johnson C.P., Council on Children With Disabilities (2007). Management of Children With Autism Spectrum Disorders. *Pediatrics*, 5, 1162-1182.
- O'Hearn, K., Asato, M., Ordaz, S., Luna, B. (2008). Neurodevelopment and executive function in autism. *Development and Psychopathology*, 20, 1103-1132.
- Ozonoff, S. (1997). Components of executive function in autism and other disorders. In: J. Russell (Ed.), *Autism as an executive disorder* (pp. 179-211). Oxford: Oxford University Press.
- Ozonoff, S. & Jensen, J. (1999). Brief report: specific executive functions profiles in three neurodevelopmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29, 171-177.
- Ozonoff, S. & McEvoy, R. E. (1994). A longitudinal study of executive function and theory of mind development in autism. *Development and Psychopathology*, 6, 415-431.
- Ozonoff, S. & Miller, J.N. (1995). Teaching theory of mind: a new approach to social skills training for individuals with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 25, 415-433.
- Pascualvaca, D., Fantie, B., Papageorgiou, M., Mirsky, A. (1998). Attentional capacities in children with autism: is there a general deficit in shifting focus? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28, 467-478.
- Pennington, B. (2006). From single to multiple deficit models of developmental disorders. *Cognition*, 101, 385-413.
- Pennington B., Ozonoff, S. (1996). Executive functions and developmental psychopathology. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 37, 51-87.
- Pickles, A., Starr, E., Kazak, S. et al. (2000). Variable expression of the autism broader phenotype: finding from extended pedigrees. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 41, 491-502.
- Pierce, K., Muller, R. A., Ambrose, J., Allen, G. & Courchesne, E. (2001). Face processing occurs outside the fusiform 'face area' in autism: evidence from functional MRI. *Brain*, 124, 2059-2073.
- Piven, J., Palmer, P. (1997). Cognitive deficits in parents from multiple-incidence autism families. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 38, 1011-1021.
- Plaisted, K., O'Riordan, M., Baron-Cohen, S. (1998). Enhanced discrimination of novel, highly similar stimuli by adults with autism during a perceptual learning task. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 765-775.
- Rajendran, G., Mitchell, P. (2007). Cognitive theories of autism. *Developmental Review*, 27, 224-260.
- Ring, H. A., Baron-Cohen, S., Wheelwright, S., et al. (1999). Cerebral correlates of preserved cognitive skills in autism: a functional MRI study of embedded figures task performance. *Brain*, 122, 1305-1315.
- Rizzolatti, G., Craighero, L. (2004). The mirror-neuron system. *Annual Review of Neuroscience*, 27, 169-192.
- Rogers S. (1999). *An examination of the imitation deficit in autism*. In J. Nadel & G. Butterworth (Eds.), *Imitation in infancy*, Cambridge, Cambridge University Press.
- Ropar, D., Mitchell, P. (2001). Susceptibility to illusions and performance on visuospatial tasks in individuals with autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42, 539-549.
- Russell, J. (1997). *Autism as an executive disorder*. Oxford: Oxford University Press.
- Rutter, M., Andersen-Wood, L., Beckett, C. et al. (1999). Quasi-autistic patterns following severe early global privation. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 40, 537-549.
- Salmund, C.H., Haan, M.D., Friston, K.J., et al. (2003). Investigating individual differences in brain abnormalities in autism. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London, Series B*, 358, 405-13.

- Sergeant, J.A., Geurts, H., Oosterlaan, J. (2002). How specific is a deficit of executive functioning for attention-deficit/hyperactivity disorder? *Behavioural Brain Research*, 130, 3-28.
- [Sigman, M. \(1998\). The Emanuel Miller Memorial Lecture 1997: Change and continuity in the development of children with autism. \*Journal of Child Psychology and Psychiatry\*, 39, 879-891.](#)
- Surian L. (2002). *Autismo. Indagini sullo sviluppo mentale*. Roma-Bari : Laterza
- Swettenham, J. (1996). Can children with autism be taught to understand false belief using computers? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 37, 157-165.
- [Swettenham, J., Baron-Cohen, S., Gomez, J.C., Walsh, S. \(1996\). What's inside a person's head? Conceiving of the mind as a camera helps children with autism develop an alternative theory of mind. \*Cognitive Neuropsychiatry\*, 1, 73-88.](#)
- Swettenham, J., Baron-Cohen, S., Charman, T. *et al.* (1998). The frequency and distribution of spontaneous attention shifts between social and non-social stimuli in autistic, typically developing, and non-autistic developmentally delayed infants. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 747-753.
- Tager-Flusberg, H. (2001). *A re-examination of the theory of mind hypothesis of autism*, in J. A. Burack, T. Charman, N. Yirmiya & P. Zelazo (Eds.), *The development of autism: perspectives from theory and research* ( pp. 173-193). Mahwah, NJ : Lawrence Erlbaum Associates.
- [Tager-Flusberg, H., Joseph, R.M. \(2003\). Identifying neurocognitive phenotypes in autism. \*Philosophical Transactions of the Royal Society of London, Series B\*, 358, 303-314.](#)
- Turner, M. (1997). Towards an executive dysfunction account of repetitive behaviour in autism. In J. Russell (Ed.), *Autism as an executive disorder*. Oxford : Oxford University Press.
- [Volkmar, F, Paul, R., Klin, A., & Cohen, D. \(2005\). \*Handbook of autism and pervasive developmental disorders\* \(3rd edn.\). New Jersey : John Wiley and Sons.](#)
- [Williams, J.H.G., Whiten, A., Suddendorf, T. & Perrett, D. I. \(2001\). Imitation, mirror neurons and autism. \*Neuroscience and Biobehavioral Reviews\*, 25, 287-295.](#)
- [Williams, J.H.G. \(2008\). Self-other relations in social development and autism : multiple roles for mirror neurons and other brain bases. \*Autism Research\*, 2, 73-90.](#)
- World Health Organization (1992). *The ICD-10. Classification of Mental and Behavioural Disorders : clinical description and diagnostic guidelines*. Geneva : World Health Organization.
- [Yerys, B.E., Hepburn, S.L., Pennington, B.F., Rogers. S.J. \(2007\). Executive function in preschoolers with autism : evidence consistent with a secondary deficit. \*Journal of Autism and Developmental Disorders\*, 37, 1068-1079.](#)
- [Yirmiya, N., Erel, O., Shaked, M., Solomonica-Levi, D. \(1998\). Meta-analyses comparing theory of mind abilities of individuals with autism, individuals with mental retardation, and normally developing individuals. \*Psychological Bulletin\*, 124, 283-307.](#)