

item 67

PRINCIPAUX TROUBLES DU NEURODÉVELOPPEMENT

TROUBLES DU SPECTRE DE L'AUTISME ET TROUBLE DÉFICIT DE L'ATTENTION AVEC OU SANS HYPERACTIVITÉ



OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Troubles du spectre de l'autisme : définition et sémiologie
B	Diagnostic positif	Critères diagnostiques DSM-5 des troubles du spectre de l'autisme
A	Définition	Trouble déficit de l'attention hyperactivité (TDAH) : définition et sémiologie
B	Diagnostic positif	Critères diagnostiques DSM-5 du TDAH
B	Diagnostic positif	Critères diagnostiques selon l'âge du TDAH
B	Prise en charge	Principes généraux
B	Prise en charge	Principes des traitements psychosociaux et médicamenteux



POINTS CLÉS

Les troubles du spectre de l'autisme et le trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité sont des troubles du neuro-développement (**item 55**).

Les personnes avec un trouble du spectre de l'autisme (TSA) ont des déficits dans deux domaines cliniques : (1) Anomalies de la communication et des interactions sociales et (2) Caractère restreint et répétitif des comportements, des intérêts et des activités.

La prévalence des TSA est de 1 % et le sex-ratio est de 4/1 en faveur des garçons.

Il existe une hétérogénéité clinique importante des TSA. Cette hétérogénéité est liée à la sévérité des symptômes dans les deux domaines cliniques de TSA ainsi qu'à la présence de comorbidités avec les autres troubles neurodéveloppementaux, de comportements auto ou hétéro agressifs, d'une épilepsie, de troubles du sommeil, de troubles anxieux et d'autres troubles mentaux.

Les personnes avec un trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH) ont un syndrome d'inattention et/ou un syndrome d'hyperactivité/impulsivité.

La prévalence du TDAH est de 5 % et le sex-ratio est de 3/1 en faveur des garçons.

Les comorbidités psychiatriques doivent être recherchées systématiquement : troubles du comportement, autres troubles du neurodéveloppement, mais aussi les troubles anxieux et troubles de l'humeur, troubles addictifs et les troubles du sommeil.

Les mesures thérapeutiques et rééducatives des troubles du neurodéveloppement doivent être précoces, intensives, multidisciplinaires et adaptées au profil clinique de chaque individu.

1. INTRODUCTION

Les troubles du spectre de l'autisme (**TSA**) et le trouble déficit de l'attention hyperactivité (TDAH) sont des troubles du neurodéveloppement dont la description générale est traitée dans l'item 55. La prévalence des TSA est de 1 % et le sex-ratio est de 4/1 en faveur des garçons. La prévalence du TDAH est de 5 % et le sex-ratio est de 3/1 en faveur des garçons.

2. TROUBLES DU SPECTRE DE L'AUTISME (TSA)

2.1. Définition et sémiologie des TSA

Le TSA comporte des déficits de la communication et des interactions sociales ainsi que des comportements, intérêts ou activités restreints associés à un retentissement fonctionnel. Les symptômes peuvent exister dans la période actuelle ou dans les antécédents et sont présents depuis la petite enfance. Sa sévérité est variable, notamment en raison des symptômes associés (trouble du développement intellectuel, altération du langage, etc.).

2.1.1. Sémiologie chez l'enfant

2.1.1.1. Anomalies de la communication et des interactions sociales

- * Déficits de la réciprocité sociale ou émotionnelle
 - difficultés à **exprimer et comprendre les émotions et les affects** :
 - absence ou rareté des **sourires réponses** : lorsque les parents sourient à leur enfant, celui-ci ne leur sourit pas ;
 - absence ou pauvreté de **l'attention conjointe** : l'enfant ne partage pas l'attention d'une personne sur un objet ou une situation. Il ne cherche pas à attirer l'attention d'autrui sur un objet ou une situation. Il ne répond pas quand on l'appelle même de façon insistante alors qu'il n'est pas sourd ;
 - difficultés à avoir des **échanges réciproques** : les conversations ont tendance à être centrées sur les intérêts du patient ;

- difficultés **pragmatiques du langage** : la personne a des difficultés à avoir accès à l'implicite et au langage figuré.
- * Déficit des comportements de communication non verbaux utilisés au cours des interactions sociales
 - absence ou pauvreté de l'usage des **gestes instrumentaux à valeur sociale** : l'enfant ne fait pas oui ou non de la tête, « coucou » ou « au revoir » avec la main, ne lève pas les bras pour réclamer le portage, etc. ;
 - absence ou pauvreté de l'utilisation du **pointage** : l'enfant ne pointe pas du doigt en direction d'un objet qui l'intéresse. Deux types de pointages peuvent être distingués :
 - le pointage proto-impératif (servant à l'enfant à montrer pour obtenir un objet) ;
 - le pointage proto-déclaratif (servant à l'enfant à montrer pour attirer l'attention d'autrui sur un objet) ;
 - absence, rareté ou caractère fluctuant du **contact oculaire** : l'enfant ne regarde pas dans les yeux la personne avec laquelle il interagit ;
 - pauvreté de la **communication non verbale**, c'est-à-dire :
 - les expressions faciales : l'enfant a une faible variété d'expressions faciales ;
 - la gestuelle : il n'utilise que rarement de façon spontanée et adaptée au contexte social des gestes expressifs au cours de la communication.
- * Anomalies des relations sociales
 - anomalies des **relations sociales** :
 - absence ou anomalie du **jeu** : l'enfant ne participe pas à des jeux sociaux réciproques (ex : « coucous »), il ne partage pas ou très peu de jeux fonctionnels avec ses pairs, il ne joue pas à faire semblant (la dînette, ne crée pas de scénarios avec ses figurines, etc.) ;
 - difficultés de compréhension des **conventions sociales**, aboutissant à :
 - une **maladresse sociale** : les propos de l'enfant sont centrés sur ses propres centres d'intérêt et ne prennent pas en compte le point de vue ni les propos de son interlocuteur pour s'inscrire dans un tour de rôle, etc. ;
 - un **isolement relationnel** : il a des difficultés à se faire des amis ;
 - déficit de **motivation sociale** : l'enfant est peu intéressé par les relations sociales avec ses pairs.

2.1.1.2. Caractère restreint et répétitif des comportements, des intérêts et des activités

- * Comportements répétitifs et stéréotypés
 - les **stéréotypies motrices** : l'enfant a des mouvements répétitifs du tronc, de la tête, du buste ou des membres supérieurs (flapping). Parfois les stéréotypies peuvent occasionner des lésions graves lorsque le patient se mord ou se frappe ; on parle alors d'automutilation ;
 - l'utilisation **répétitive des objets** : l'enfant a tendance à aligner ses jouets ou d'autres objets, à faire tourner la roue d'une petite voiture, etc. ;
 - les **stéréotypies verbales** : l'enfant produit des sons de manière répétitive sans intention de communication ;
 - les **écholalies** : l'enfant répète un son ou un mot après l'avoir entendu :
 - écholalies **immédiates** : il répète immédiatement un son ou un mot après l'avoir entendu ;
 - écholalies **différées** : il répète un son ou un mot après l'avoir entendu mais de manière différée ;
 - un **langage idiosyncrasique** : l'enfant invente un langage qui lui est propre (mot ou structure verbale) et l'utilise de façon stable.
- * Adhésion inflexible à des routines et intolérance au changement :
 - **adhésion inflexible à des routines** même mineures : l'enfant a besoin de faire les mêmes itinéraires chaque jour, de manger la même nourriture, de porter de vêtements de la même couleur, etc. ;
 - comportements verbaux ou non verbaux **ritualisés** : l'enfant a des questionnements répétitifs, des déambulations autour d'un périmètre de marche, etc. ;

- **intolérance au changement** (également nommée **besoin d'immuabilité**) : l'enfant est en détresse suite à un changement mineur de son environnement comme le changement de tapisserie de la maison, la modification d'un emballage, etc.
- * Intérêts restreints et fixes, anormaux soit dans leur intensité, soit dans leur but :
 - **attachement idiosyncratique à des objets insolites** : l'enfant peut être fortement attaché à des objets, tels qu'une casserole, une tige métallique, un caillou, etc. ;
 - **peurs inhabituelles** au regard de l'âge chronologique : l'enfant peut avoir peur des rideaux soulevés par le vent, d'entendre quelqu'un qui tousse ou qui chante ou qu'on lui coupe les cheveux, etc. ;
 - **intérêts excessivement circonscrits et persévérants** : l'enfant a un intérêt excessif pour les chiffres, les lettres, les lignes de métro, le système solaire, les sous-types de coléoptères, etc.
- * Particularités sensorielles
 - **hypo ou hyperréactivité** à certaines **stimulations sensorielles** ou **intérêt inhabituel** pour les **aspects sensoriels de l'environnement** : l'enfant a une apparente indifférence à la douleur ou à la température, une sensibilité excessive aux bruits même très discrets, des comportements de flairage des objets, une fascination pour certains stimuli lumineux, etc.

2.1.2. Sémiologie des TSA : particularités selon l'âge

2.1.2.1. Chronologie d'apparition et évolution des symptômes de TSA

Comme pour la plupart des troubles neurodéveloppementaux, les symptômes cliniques apparaissent **pendant l'enfance** (pour le TSA en général avant 36 mois).

Certains symptômes peuvent être observés **très précocement** (p. ex. : l'absence de sourire réponse, ou de réaction à la voix pendant la première année de vie), d'autres ne pourront être évalués que **plus tardivement** car ils nécessitent un certain degré de développement des compétences cognitives (p. ex. : les difficultés à avoir des conversations réciproques).

De plus, certains symptômes peuvent se manifester **à un certain moment du développement** mais ne seront plus observés ultérieurement (p. ex. : les stéréotypies vocales ou motrices).

De ce fait, **l'évaluation diagnostique se base sur la symptomatologie actuelle ainsi que sur la trajectoire développementale du patient** (l'anamnèse vise ainsi à déterminer la présence précoce des symptômes de TSA).

Environ 1/3 des enfants présentent une **stagnation ou une régression du développement socio-communicatif** entre l'âge de 12 et 24 mois, en particulier dans les domaines du langage oral et des interactions sociales. Ces signes sont considérés comme des **signes d'appel** pour un **risque d'autisme** (dans la perspective du dépistage précoce).

2.1.2.2. Sémiologie chez l'adulte

L'étape à laquelle le retentissement fonctionnel devient évident varie selon les personnes et leur environnement. Les adultes avec TSA, surtout ceux n'ayant ni atteint du langage ni handicap intellectuel associé, ont souvent développé des stratégies de compensation et peuvent contrôler les comportements répétitifs en public. Néanmoins les situations sociales complexes peuvent leur poser problème et leur mode de communication peut se caractériser par un défaut d'intégration de l'attitude corporelle ou de la prosodie.

2.2. Critères diagnostiques du TSA

Les **critères diagnostiques du DSM-5** comprennent les déficits persistants de la communication et des interactions sociales et le caractère restreint des comportements, intérêts et activités. Ces symptômes sont présents dès les étapes précoces du développement.

L'évaluation clinique repose sur l'identification des **critères diagnostiques** du DSM-5 à partir de :

- * l'**examen clinique multidisciplinaire** du développement de l'enfant dans divers domaines (langage, communication, intelligence, motricité, etc.) ;
- * des entretiens semi-structurés avec ses parents (**ADI-R** : Autism Diagnostic Interview-Revised version, qui examine la **symptomatologie actuelle** ainsi que l'**histoire développementale** de l'enfant) ;
- * l'observation semi-structurée de la symptomatologie de l'enfant (**ADOS** : Autism Diagnostic Observation Scale) ;
- * afin de caractériser le profil clinique des patients présentant un TSA, il est important d'évaluer la **sévérité clinique sur les deux domaines cliniques**.

Une **enquête étiologique** (anamnèse, évaluation clinique rigoureuse, examens complémentaires ciblés et consultations spécialisées) doit être réalisée (cette partie est traitée dans l'**item 55**).

Des **comportements-problèmes** (agressivité, agitation, comportements auto-vulnérants) sont possibles ; ils peuvent être en rapport avec des modifications dans l'environnement, une **pathologie non psychiatrique** (à rechercher systématiquement) ou des particularités sensorielles.

Les **principaux diagnostics différentiels** à rechercher sont les autres troubles neurodéveloppementaux, la surdité et schizophrénie à début précoce.

Les **principales comorbidités** sont :

- * les autres **troubles neurodéveloppementaux**, notamment :
 - le **trouble du développement intellectuel** (40 % des personnes avec TSA ont un trouble du développement intellectuel associé) ;
 - le trouble de l'attention avec hyperactivité (**TDAH**) (30-40 %). Le diagnostic conjoint de TDAH et TSA est possible lorsque les critères des deux troubles sont présents. Des traits sub-syndromiques de TDAH sont fréquents chez les enfants avec TSA et des traits de TSA peuvent être présents chez les enfants avec TDAH ;
 - les troubles de l'acquisition de **la parole et du langage** (20 % des personnes avec TSA n'ont pas de langage verbal) ;
 - le trouble de l'acquisition des **coordinations motrices** ;
 - les troubles spécifiques des **apprentissages** ;
 - les tics ;
- * l'**épilepsie**, comorbidité fréquente et grave qu'il faut savoir dépister et traiter. Environ 20 % des individus avec TSA ont à un moment de leur vie une épilepsie ;
- * des **troubles du sommeil** ;
- * des **troubles anxieux**, notamment les phobies spécifiques, l'anxiété sociale et l'anxiété généralisée ;
- * des **syntômes obsessionnels compulsifs** ;
- * des **épisodes dépressifs caractérisés**, notamment à l'adolescence ;
- * des **syndromes catatoniques**.

Lors d'un diagnostic de TSA, il est nécessaire de **spécifier** si le TSA est associé à un déficit intellectuel, à une altération du langage, à une pathologie médicale, génétique ou à un facteur environnemental connu, à un autre trouble développemental ou mental.

3. TROUBLE DÉFICIT DE L'ATTENTION AVEC OU SANS HYPERACTIVITÉ

3.1. Définition et sémiologie du TDAH

Le TDAH se caractérise par un mode persistant d'inattention et/ou d'hyperactivité/impulsivité plus important que ce qui est attendu pour l'âge de développement et qui interfère avec le fonctionnement. Les symptômes débutent dans l'enfance et sont durables mais leur expression peut varier selon le contexte.

3.1.1. Syndrome d'inattention

Il se caractérise par les symptômes suivants :

- * difficultés à se **concentrer** et à **maintenir sa concentration** (p. ex. : une incapacité à faire attention aux détails, de nombreuses fautes d'étourderie dans ses devoirs) ;
- * **distractibilité**, par des distracteurs internes (ses propres pensées) ou externes (les stimuli externes) ;
- * difficultés de **planification** et de **mémoire de travail** (c'est-à-dire des fonctions exécutives) qui se manifestent par des **difficultés d'organisation** (p. ex. : des difficultés à gérer son cartable scolaire ou son agenda) ;
- * tendance à la **procrastination** (c'est-à-dire, une tendance à remettre systématiquement à plus tard) ;
- * évitement et un manque de motivation pour les activités demandant un **effort cognitif durable** (p. ex. : le travail scolaire) ;
- * **oublis ou pertes** (p. ex. : des jouets, habits, etc.) ;
- * difficultés pour comprendre et suivre les **règles et consignes** ;
- * **lenteur d'exécution** (exemple de plaintes de l'entourage de l'enfant : « il est tellement lent que je fais à sa place pour l'aider et aller plus vite, sinon il ne termine jamais »).

3.1.2. Syndrome d'hyperactivité/impulsivité

L'activité est **excessive, désordonnée, mal contrôlée, peu productive ni efficace**, ne correspondant pas à ce qui est normalement attendu pour l'âge ou le contexte. L'enfant a une **instabilité motrice** : il ne parvient pas à rester assis, se lève souvent, sans que cela lui ait été demandé ou que cela soit approprié, court beaucoup partout.

Cette **hyperactivité** est **constatée dans quasiment tous les domaines de sa vie** (familiale, sociale, activités extra scolaires).

Exemple de plaintes de l'entourage de l'enfant : « Il bouge sans arrêt, comme une pile électrique, monté sur ressort, il ne s'arrête jamais, même assis il remue les jambes, c'est épuisant. »

L'impulsivité correspond à **faire ou dire** directement quelque chose **de façon impérieuse, sans pouvoir différer, et sans anticiper** au préalable les conséquences négatives ou positives.

L'impulsivité se manifeste par de la **précipitation** (p. ex. : répondre sans attendre la fin de la question), **une incapacité à attendre son tour** (p. ex. : difficultés à respecter les tours de parole ou à attendre son tour dans les jeux) et des **prises de risques** (p. ex. : ne regarde pas avant de traverser une route).

3.2. Critères diagnostiques du TDAH

Pour poser le diagnostic de TDAH il faut un nombre suffisant de symptômes du syndrome d'inattention et/ou du syndrome d'hyperactivité et d'impulsivité, présents dans au moins deux contextes et associés à un retentissement social, scolaire ou professionnel.

On distingue ainsi 3 présentations cliniques de TDAH :

- * présentation **hyperactive/impulsive prédominante**, surtout en période préscolaire, où le syndrome d'hyperactivité/impulsivité est au premier plan par rapport à l'inattention ;
- * présentation **combinée**, où les deux dimensions cliniques (le syndrome inattention et le syndrome d'hyperactivité/impulsivité) sont toutes deux au premier plan ;
- * présentation **inattentive** prédominante.

Le diagnostic positif se fait sur des critères cliniques après **une observation clinique recueillant** :

- * l'**histoire développementale** du patient ;
- * la **symptomatologie** actuelle (les symptômes ne correspondent pas au développement normal attendu) ;
- * le **retentissement** dans la plupart des domaines de sa vie (au moins 2 domaines parmi : **familial** restreint et élargi, **scolaire**, **activités extra scolaires**, **amical**). Un entretien avec les parents et les autres personnes en contact avec l'enfant et l'adolescent (professeurs, éducateurs) sont utiles à l'analyse sémiologique ;
- * la **durée** du trouble (> 6 mois) ;
- * l'**âge de début** du trouble pendant l'enfance. Le trouble doit avoir **débuté avant 12 ans** ;
- * les **tests neuropsychologiques** (tests d'attention, tests de QI), des **questionnaires** (ADHD-Rating scale ou CONNERS) fournissent des **arguments supplémentaires pour le diagnostic**. Des performances altérées aux tests neuropsychologiques d'attention et de fonctionnement exécutif sont fréquentes dans le TDAH mais pas assez spécifiques pour avoir une valeur diagnostique.

Les **principaux diagnostics différentiels** à rechercher sont (80 % des enfants avec un TDAH ont un trouble psychiatrique comorbide) :

- * autres troubles du neurodéveloppement : troubles des acquisitions et des apprentissages (présent chez 50 à 80 % des enfants TDAH, handicap intellectuel, trouble du spectre de l'autisme, tics) ;
- * troubles du comportement [trouble oppositionnel avec provocation (TOP), troubles des conduites (TC)] : par exemple on retrouve un TOP chez 80 % des formes mixtes de TDAH, et un TC chez 25 % des formes mixtes ; le TOP précède parfois l'apparition d'un TC ; le TOP et surtout les TC sont des facteurs de mauvais pronostic ;
- * trouble anxieux (chez 33 % des enfants avec TDAH) ;
- * troubles de l'humeur ;
- * troubles obsessionnels et compulsifs (TOC) ;
- * troubles du sommeil ;
- * troubles addictifs.

La difficulté à poser le diagnostic réside dans le fait que l'inattention ou l'hyperactivité/impulsivité peuvent exister dans diverses pathologies médicales psychiatriques ou non psychiatriques. La plupart des comorbidités du TDAH sont aussi des diagnostics différentiels et il faut également penser aux causes iatrogènes.

3.3. Critères diagnostiques du TDAH selon l'âge

Les **premiers signes** (instabilité motrice, impulsivité) sont souvent apparents dès l'âge de la marche et sont en décalage avec le niveau d'activité habituellement observé chez les enfants de même âge et sexe. Cependant, les symptômes sont peu stables avant 4 ans et difficiles à distinguer de l'agitation motrice habituellement observée chez les jeunes enfants.

Le syndrome d'**inattention** devient plus visible en école élémentaire, lorsque l'enfant est confronté à des situations nécessitant un effort de concentration. Lorsque le syndrome d'inattention est prédominant, le diagnostic est souvent tardif, révélé par des difficultés d'apprentissage ou des comorbidités.

Au cours du développement, l'hyperactivité motrice s'atténue ou s'exprime différemment (sensation intérieure d'impatience, besoin de manipuler des objets) mais l'impulsivité et l'inattention restent souvent problématiques. Chez l'adolescent à partir de 18 ans et l'adulte, le diagnostic de TDAH requiert moins de critères que chez l'enfant.

Pour 2/3 des patients, des symptômes de TDAH persistent à l'âge adulte avec un retentissement fonctionnel.

Les **complications scolaires, sociales et professionnelles** sont importantes mais ces risques peuvent être atténués par un traitement adéquat des symptômes de TDAH. L'évolution est influencée par les comorbidités, en particulier par l'existence de troubles du comportement associés qui concernent plus de la moitié des enfants avec TDAH en population clinique (cf. **Item 68**) :

- * **sociales** : conflits intrafamiliaux, interactions familiales négatives, difficultés d'intégration sociale, harcèlement, maltraitance ;
- * **scolaires et professionnelles** : difficultés dans les apprentissages scolaires, échec scolaire, déscolarisation, difficulté d'intégration professionnelle, chômage, marginalisation, délinquance, criminalisation, conséquences judiciaires ;
- * **médicales non psychiatriques** en lien avec des comportements à risque (p. ex. : traumatismes orthopédiques) ;
- * **psychiatriques** : troubles anxieux et troubles de l'humeur, troubles addictifs, troubles du sommeil.

Les **filles** ont plus souvent une présentation clinique avec inattention prédominante (l'hyperactivité peut être peu importante ou absente). Chez les filles le diagnostic est souvent tardif.

4. PRISE EN CHARGE DES TROUBLES DU NEURODÉVELOPPEMENT

La prise en charge des troubles neurodéveloppementaux comprend des interventions communes à l'ensemble de ces troubles et des interventions spécifiques à chacun de ces troubles.

Des mesures thérapeutiques **précoces** (et donc le diagnostic précoce) et **intensives** sont associées à une meilleure évolution clinique. Elles doivent être adaptées à la sévérité des troubles et aux comorbidités.

L'**éducation thérapeutique** des patients, de leur famille et des équipes pédagogiques tient une place centrale dans le projet thérapeutique. Elle doit se faire lorsque le diagnostic est posé, afin d'expliquer au patient et à sa famille : les connaissances actuelles concernant le trouble, son évolution, les stratégies thérapeutiques, rééducatives et de diminution du retentissement.

Les mesures thérapeutiques sont **multidisciplinaires** (c'est-à-dire qu'elles impliquent souvent plusieurs intervenants du domaine sanitaire, social et solaire) et **coordonnées par un médecin référent du soin**.

Le médecin référent coordonne l'**évaluation diagnostique** et les **traitements**. Les médecins référents sont des médecins exerçant dans les structures du secteur infanto-juvénile (CMP, services hospitaliers), dans des CMPP, des services hospitalo-universitaires, ou encore en libéral.

4.1. Généralités sur les traitements des troubles du neurodéveloppement

4.1.1. Coordination de l'évaluation diagnostique

La coordination de l'**évaluation diagnostique** requiert des connaissances sur l'offre de soins en pédopsychiatrie (**Item 62**).

L'organisation nationale d'évaluation diagnostique des troubles du neurodéveloppement s'appuie sur plusieurs niveaux :

- * un 1^{er} niveau de repérage précoce qui s'appuie sur les personnels de la petite enfance, ceux de l'Éducation nationale, les médecins de ville (pédiatre, médecin généraliste), ou de **PMI** (Protection maternelle infantile) ;
- * un 2^e niveau de diagnostic dit « simple » qui s'organise autour d'équipes pluri professionnelles spécialisées de proximité : centres médico-psychologiques (**CMP**), centres médico-psycho-pédagogiques (**CMPP**) et centre d'action médico-sociale précoce (**CAMSP**) ;
- * un 3^e niveau pour les diagnostics complexes avec un centre ressource autisme (**CRA**) par région mais également des centres experts de référence pour les troubles du langage (centre référent des troubles du langage (**CRTL**) et des consultations spécialisées hospitalières dédiées à chaque trouble du neurodéveloppement et chargées de l'appui au diagnostic complexe, à l'information et l'orientation des patients avec leur famille.

4.1.2. Reconnaissance du handicap auprès de la MDPH

Pour les enfants qui ont un **retentissement fonctionnel significatif**, le médecin référent rédige un certificat médical pour permettre la **reconnaissance du handicap auprès de la MDPH** (maison départementale des personnes handicapées). La constitution d'un dossier MDPH nécessite la rédaction d'un **certificat médical argumenté** décrivant le fonctionnement de l'enfant en termes de besoins de compensation des incapacités. **Les parents et l'enseignant référent (si la demande comporte un volet scolaire) remplissent d'autres volets du dossier de demande**. La reconnaissance du handicap (notification de la MDPH) peut permettre des aides financières : AEEH (allocation enfant handicapé), d'autres mesures de compensation du handicap (ordonnateur, AESH, etc.) ou une orientation scolaire adaptée. L'AEEH est une aide financière destinée à la compensation d'un handicap, allouée par le Conseil départemental, sur acceptation du dossier MDPH.

4.1.3. Traitements des troubles du neurodéveloppement

Les traitements des troubles du neurodéveloppement comprennent :

- * des traitements non-pharmacologiques : psychothérapie, rééducation, éducation thérapeutique et guidance parentale. Ces interventions doivent être mises en place en première intention ;
- * des traitements pharmacologiques : en particulier pour le TDAH. Dans les autres troubles neurodéveloppementaux les traitements pharmacologiques sont surtout indiqués dans les troubles associés ;
- * des adaptations de l'environnement pour qu'il corresponde mieux aux compétences de l'enfant (principalement les adaptations scolaires). Il est utile de faire de l'information auprès des équipes pédagogiques avec accord ou par l'intermédiaire de la famille.

Les structures de diagnostic et de soin des patients avec un trouble du neurodéveloppement sont détaillées dans l'**Item 62**. Les principales structures sont :

- * les **CMP**, les **CMPP** et les **CAMSP** qui assurent les soins à proximité du domicile. Les CMP sont des structures sanitaires, les CMPP et les CAMSP sont des structures médico-sociales ;
- * les **SESSAD** sont des services d'éducation spéciale et de soins à domicile réalisant une prise en charge multidisciplinaire pour des enfants orientés suite à une demande MDPH. Les interventions ont directement

lieu dans le milieu scolaire, au domicile, ou dans les locaux du SESSAD. Certains SESSAD sont **spécialisés** pour certains troubles du neurodéveloppement (p. ex. : SESSAD autisme ou SESSAD troubles moteurs) ;

- * les instituts médico-éducatifs (**IME**) ont pour missions l'éducation thérapeutique, les soins, et l'enseignement général des enfants avec des troubles sévères du neurodéveloppement.

4.1.4. Scolarité des enfants avec un trouble du neurodéveloppement

Le type de scolarité **adapté au patient** dépendra du niveau de sévérité du trouble, de son retentissement fonctionnel et du projet global de la personne.

Les différents dispositifs d'aménagements scolaires sont :

- * le projet d'accompagnement personnalisé (**PAP**) et le projet personnalisé de scolarisation (**PPS**) précisent les aménagements pour faciliter la scolarisation en milieu ordinaire ;
- * le PPS nécessite une notification de la MDPH (maison départementale des personnes handicapées). Le PPS est élaboré lors d'une réunion multidisciplinaire (auxquels les parents et les rééducateurs assistent) qui a lieu au minimum une fois par an ;
- * le PAP est mis en place sous la responsabilité du directeur de l'école ou du chef d'établissement (après avis du médecin scolaire) ;
- * le projet d'accueil individualisé (**PAI**) est mis en place en cas de prise de traitement pharmacologique sur le temps scolaire ;
- * le programme personnalisé de réussite éducative (**PPRE** ; accompagnement pédagogique pour des élèves en difficulté). Le PPRE est mis en place par l'équipe pédagogique.

Une aide humaine (**AESH** : accompagnant des élèves en situation de handicap) peut être utile pour les enfants qui ont des difficultés dans les apprentissages insuffisamment aidés par un PPRE ou un PAP ou un manque d'autonomie.

Une orientation en classe **ULIS** (unités localisées pour l'inclusion scolaire, primaire et collège) peut être utile pour les enfants qui ont des difficultés pour certains apprentissages en milieu ordinaire :

- * l'élève est dans des classes à petits effectifs dans les matières dans lesquelles il est en difficulté ;
- * il est inclus dans des classes ordinaires dans les autres matières ;
- * certaines ULIS sont dites généralistes (principalement dédiées aux enfants présentant des troubles du développement intellectuel), d'autres sont spécialisées selon le trouble neurodéveloppemental (ULIS TSA, ULIS langage, etc.).

Les enfants ayant un trouble neurodéveloppemental dont le retentissement fonctionnel est majeur relèvent d'une orientation en institut médico-éducatif (**IME**). Certaines IME sont spécialisées selon le trouble neurodéveloppemental (p. ex. : les troubles du langage, etc.).

La mise en place des aménagements scolaires (PPS, AESH), l'orientation en SESSAD et les orientations scolaires (ULIS, IME, ITEP) nécessitent une notification de la **MDPH**.

4.2. Interventions spécifiques à chaque trouble du neurodéveloppement

4.2.1. Troubles du développement intellectuel

Les interventions sont variables en fonction de la **sévérité du déficit intellectuel** :

- * **trouble de degré léger** : rééducations ciblées sur les domaines les plus déficitaires (rééducation psychomotrice, orthophonique, etc.). Orientation scolaire en classe ULIS ;
- * **trouble de degré moyen à sévère** : Orientation en IME.

Les interventions pharmacologiques visent des troubles associés aux troubles du développement intellectuel (troubles du comportement, trouble dépressif, trouble anxieux, etc.). Les traitements pharmacologiques doivent être débutés à faible dose et la posologie doit être augmentée très progressivement.

4.2.2. Troubles spécifiques des acquisitions et des apprentissages

Le **type et la fréquence des rééducations** doivent être adaptés à la sévérité du trouble.

Pour les enfants qui poursuivent leur scolarité en milieu ordinaire, la mise en place d'un auxiliaire de vie scolaire (AESH ; à indiquer dans le certificat MDPH) est parfois utile pour aider l'enfant dans son travail scolaire.

Certaines classes ULIS (et certains IME) sont spécialisées dans la prise en charge des troubles spécifiques des acquisitions des apprentissages.

Concernant les troubles de l'acquisition de la parole et du langage. Lorsque le patient a des difficultés d'expression verbale majeures le rendant peu intelligible, la mise en place d'**outils de communication augmentée** est recommandée (utilisation des signes ou des pictogrammes).

Concernant les troubles des coordinations motrices. Les interventions de psychomotricité visent l'entraînement des fonctions motrices alors que les interventions d'ergothérapie visent l'**adaptation** de l'environnement (p. ex. : introduction de l'outil informatique).

4.2.3. TDAH

4.2.3.1. Traitements non pharmacologiques

- * **Éducation thérapeutique** adaptée au TDAH et aux troubles associés : il s'agit d'une mesure à proposer systématiquement soit en groupe, soit en individuel.
- * **Programmes de renforcement des habiletés parentales** : ces programmes sont basés sur des stratégies cognitivo-comportementales et sur les théories de l'apprentissage et de l'attachement : ils sont utiles en cas de retentissement important ou de comorbidité avec des troubles du comportement.
- * Aménagements de la scolarité, renforcement positif des comportements adaptés.
- * Psychothérapie **individuelle ou de groupe pour l'enfant : thérapie cognitivo-comportementale ciblant des dimensions souvent associées au TDAH (estime de soi, affirmation de soi, compétences sociales)**.
- * **Programmes de remédiation cognitive**, en individuel ou en groupe (l'enfant fait des exercices ludiques d'attention, d'inhibition de l'impulsivité, de flexibilité mentale, de planification, etc.).
- * Rééducation des troubles des **apprentissages spécifiques** fréquemment associés.
- * Les associations de parents sont des partenaires indispensables (p. ex. : Hypersupers).

4.2.3.2. Scolarité des patients présentant un TDAH

Des **conseils simples permettent de limiter la distractibilité et la fatigabilité cognitive en milieu scolaire** : placer l'enfant devant, proche du tableau, loin d'une fenêtre, seul, fractionner par petit temps les moments d'exercices, faire des pauses très régulièrement, donner une seule consigne à la fois, alléger son emploi du temps, lui proposer un environnement structuré et stimulant.

Des **aménagements scolaires** plus détaillés peuvent être mis en place dans le cadre d'un PAP ou d'un PPS.

Pour les enfants qui poursuivent leur scolarité en milieu ordinaire et qui présente un trouble sévère, la mise en place d'un AESH peut-être utile pour aider l'enfant dans son travail scolaire.

4.2.3.3. Traitements pharmacologiques

Le traitement pharmacologique de première intention chez l'enfant et l'adolescent à partir de 6 ans est le **méthylphénidate**, psychostimulant dérivé des amphétamines. Il peut être proposé lorsque les mesures d'aménagement de l'environnement sont insuffisantes.

Ce traitement est efficace pour environ 80 % des patients.

Il existe des formes à libération immédiate (Ritaline® LI) et des formes à libération prolongée (Ritaline® LP, Quasym®, Concerta®, Medikinet®).

Cf. **Item 74, pour les règles de prescription.**

4.2.4. TSA

4.2.4.1. Traitements non pharmacologiques

* Les programmes thérapeutiques développementaux : basés sur les connaissances du développement cérébral et fonctionnel, ces thérapies **centrées sur l'interaction** visent l'activation des systèmes de **synchronisation socio-émotionnelle** et ainsi la **relance de la trajectoire développementale**.

* Les programmes thérapeutiques comportementaux : basés sur les **théories de l'apprentissage**, ils utilisent la stimulation, la répétition et le **renforcement positif**, pour **favoriser un apprentissage des comportements utiles à la communication et adaptés** socialement.

* Les rééducations orthophoniques :

- pour les enfants avec TSA et qui ont des **performances faibles en communication verbale** (notamment les patients non verbaux), il existe des **rééducations orthophoniques spécialisées** qui consistent à utiliser des **pictogrammes** (images correspondant à un objet, une activité, etc.) et complètent la rééducation classique du langage oral pour permettre une meilleure communication de l'enfant avec son entourage. Lorsque ce système de **communication augmentée** est utilisé **la famille de l'enfant doit y être associée et formée** ;
- pour les patients présentant un TSA et qui ont des **difficultés en pragmatique du langage**, des **rééducations orthophoniques** peuvent cibler spécifiquement ces aspects pragmatiques.

* Rééducations des habiletés sociales : Les rééducations des habiletés sociales sont des thérapies de **groupe** proposées sous forme de programmes d'une dizaine de séances et basées habituellement sur une approche en **thérapie cognitive et comportementale** (TCC). Leur but est d'améliorer la **compréhension des conventions sociales** et les **compétences dans les interactions sociales**.

* Les associations de parents sont des partenaires indispensables (p. ex. : Autisme France).

4.2.4.2. Scolarité des patients avec TSA

Les enfants avec **TSA d'intensité légère, sans un autre trouble neurodéveloppemental associé**, et avec un **retentissement fonctionnel léger** sont habituellement scolarisés en **milieu ordinaire**. La mise en place d'un PPS et d'un **AESH** peut être utile à certains enfants.

Les patients présentant un **TSA d'intensité légère, un autre trouble neurodéveloppemental associé** (p. ex. : un trouble du développement intellectuel d'intensité légère), et avec un **retentissement fonctionnel léger ou modéré** sont habituellement scolarisés en classe **UEMA** (unité d'enseignement maternelle autisme) en maternelle, et en **UEEA** (unité d'enseignement élémentaire autisme) ou **ULIS** à partir du primaire. L'appui d'un SESSAD est utile pour favoriser cette inclusion de l'enfant en milieu scolaire et lui proposer des interventions adaptées dans ce milieu de vie.

Les patients présentant un **TSA d'intensité modérée à sévère**, et un **autre trouble neurodéveloppemental associé**, et avec un **retentissement fonctionnel modéré** ou sévère sont habituellement scolarisés en **IME**.

4.2.4.3. Traitements pharmacologiques

Il n'existe à ce jour aucun traitement « curatif » des TSA. Les traitements pharmacologiques sont **symptomatiques** et permettent de traiter les **comorbidités fréquemment associées** :

- * **symptômes de TSA :**
 - **antipsychotiques de deuxième génération** : irritabilité, hétéro et d'auto-agressivité sévère. Les interventions comportementales sont les interventions de première intention ;
 - **antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine** : symptômes obsessionnels et compulsifs sévères ;
- * **comorbidités :**
 - **mélatonine** : troubles de sommeil ;
 - **antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine** : épisode dépressif caractérisé ;
 - **méthylphénidate** : TDAH associé.

4.2.5. Tics

4.2.5.1. Traitements non pharmacologiques

- * **Éducation thérapeutique** adaptée aux tics et aux troubles associés. Ces interventions concernent le patient, sa famille ainsi que les différents environnements, notamment l'école.
- * Les **psychothérapies comportementales** visent à :
 - enseigner au patient à se familiariser avec ses tics et l'**impression de tension** ressentie avant les tics ;
 - apprendre au patient à adopter un **comportement alternatif** lorsqu'il ressent la tension précédant un tic (p. ex. : tendre le cou peut être utilisé pour un tic de secouement de la tête) ;
 - identifier les **situations quotidiennes qui aggravent** les tics et de les modifier de façon à rendre moins probable la survenue de tics.
- * Les associations de parents sont des partenaires indispensables (Association française du syndrome de Gilles de La Tourette).

4.2.5.2. Traitements pharmacologiques

La plupart des patients ne nécessitent pas de traitements pharmacologiques.

Certains neuroleptiques (notamment l'aripiprazole et le risperdal) ont une indication dans la prise en charge des tics.



POUR APPROFONDIR

Haute autorité de santé. *Autisme et autres troubles envahissants du développement : état des connaissances* – 2010 – https://www.has-sante.fr/jcms/c_935617/fr/autisme-et-autres-troubles-envahissants-du-developpement



Haute autorité de santé. *Conduite à tenir en médecine de premier recours devant un enfant ou un adolescent susceptible d'avoir un trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité* – 2014 – https://www.has-sante.fr/jcms/c_1362146/fr/conduite-a-tenir-en-medecine-de-premier-recours-devant-un-enfant-ou-un-adolescent-susceptible-d-avoir-un-trouble-deficit-de-l-attention-avec-ou-sans-hyperactivite



Haute autorité de santé. *Trouble du spectre de l'autisme – Signes d'alerte, repérage, diagnostic et évaluation chez l'enfant et l'adolescent* – 2018 – https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-02/trouble_du_spectre_de_lautisme_de_lenfant_et_ladolescent__recommandations.pdf



