

ÉCOLE DOCTORALE SST
IMAGERIE et CERVEAU

THÈSE présentée par :

Yannig BOURREAU

soutenue le : 22 décembre 2008

pour obtenir le grade de : **Docteur de l'université François - Rabelais**

Discipline/ Spécialité : Sciences de la Vie / Neurosciences

**Les comportements répétés et restreints
dans l'autisme : construction et validation
d'une échelle d'évaluation.**

THÈSE dirigée par :

Mme BARTHÉLÉMY Catherine

Professeur, université François - Rabelais de Tours

THÈSE codirigée par :

Mme ROUX Sylvie

Ingénieur de recherche, université François - Rabelais de Tours

RAPPORTEURS :

Mr FALISSARD Bruno

Professeur, université Paris 11

Mme ROGÉ Bernadette

Professeur, université Toulouse 2 -Le Mirail

JURY :

Mme BARTHÉLÉMY Catherine

Professeur, université François - Rabelais de Tours

Mr CAMUS Vincent

Professeur, université François - Rabelais de Tours

Mr FALISSARD Bruno

Professeur, université Paris 11

Mme MOUREN Marie-Christine

Professeur, université Paris 7

Mme ROGÉ Bernadette

Professeur, université Toulouse 2 -Le Mirail

Mme ROUX Sylvie

Ingénieur de recherche, université François - Rabelais de Tours

à Claire

Remerciements

Je remercie tout particulièrement mon directeur de thèse, Madame le Professeur Catherine Barthélémy, pour m'avoir accordé sa confiance et m'avoir fait bénéficier de son expérience de la clinique et de son expertise dans le domaine de l'autisme.

Je remercie les Professeurs Bernadette Rogé et Bruno Falissard de m'avoir fait l'honneur d'être les rapporteurs de ce travail. Je remercie également les Professeurs Marie-Christine Mouren et Vincent Camus d'avoir accepté d'être membres du jury de thèse.

Un grand merci à Sylvie Roux qui a été un soutien majeur tout au long de ma thèse et dans tous les aspects de mon travail.

Merci également à Marie Gomot et Frédérique Bonnet-Brilhault pour leur éclairage scientifique et clinique sur mon travail.

Merci à Joëlle Malvy et à Pascal Lenoir, ainsi qu'à tout le personnel de l'Hôpital de jour pour leur accueil et pour avoir accepté de participer à mon travail.

Merci aux étudiants en médecine pour leur participation à l'étude de fidélité inter-cotateurs de l'échelle; merci à Fabien, Pierre-Guillaume, Pierre, Olivier, Benoît, Elise, Claire, Adrien et Adrien ...

Merci à Luce Corneau pour son aide précieuse dans la cotation des échelles et dans la relecture de ce mémoire.

Merci à toutes les personnes de l'équipe "Autisme et troubles du développement" de l'unité INSERM U930 et du Centre de pédopsychiatrie du CHRU Bretonneau à Tours pour leur accueil et leur aide.

Merci à Julie Vidal, Ophélie Rogier, Nadia Hernandez, Emilie Meaux, Hélien Clery. Merci à, Nicole Bruneau, Joëlle Martineau, Magali Batty, Mélina Huc-Chabrolle, Romuald Blanc, Pascale Dansart, Carole Grand, Lysiane Crespin, Rémy Magné, Danièle Lioret, Clotilde Oliveira et tous les autres.

Je tiens à remercier tous les centres, toutes les équipes, toutes les personnes qui ont montré de l'intérêt pour ce travail et ont souhaité participer à l'étude multicentrique, et sans qui tout cela n'aurait pas été possible. Merci à tout le personnel et aux enfants, adolescents et adultes de l'IME les Tilleuls à Tours, du FAM les Maisonnées à Azay Le Rideau, de l'Hôpital de Jour Santos Dumont à Paris, du CH Saint Jean de Dieu à Lyon, de l'Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola à Bruxelles, du CRA Bretagne à Brest, du CRA Rhône Alpes à Saint Egrève, du CRA Aquitaine à Bordeaux, du CRA Basse-Normandie à Caen, du Cabinet de Psychologie ESPAS - IDDEES à Paris, de l'Hôpital de jour de Chevilly Larue, du Centre Hélios Marin à Oléron et du Service de Psychiatrie adulte à Saint-Nazaire.

Je remercie la fondation Orange de son intérêt et de son soutien financier pour la réalisation de ce travail.

Je remercie les membres de l'arapi de leur intérêt pour mon travail de thèse et pour m'avoir accordé une bourse qui m'a permis de participer à la 9^{ème} Université d'automne de l'arapi.

Enfin, je remercie ma future femme qui a réussi à me supporter et qui, plus que ça, m'a apporté la stabilité et la confiance dont j'avais besoin. Je remercie mes parents pour m'avoir encouragé à aller aussi loin. Je remercie mes frères et mes amis pour tout ce qui ne concerne pas ce travail mais m'a permis de le mener à bien.

Résumé

Les comportements répétés et restreints (C2R) constituent une composante sémiologique fondamentale des troubles autistiques dont les mécanismes physiopathologiques sont encore mal connus. Une meilleure compréhension de cette dimension clinique hétérogène passe par une description précise et standardisée. Nous avons pour cela construit et validé une échelle d'évaluation des comportements répétés et restreints : l'échelle EC2R. Celle-ci montrent de bonnes qualités psychométriques et distingue 4 dimensions signifiantes au sein des C2R : les stéréotypies sensorimotrices, la réaction au changement, les comportements restreints et l'insuffisance modulatrice. L'échelle EC2R constitue une avancée réelle pour une approche descriptive mais aussi neurofonctionnelle des troubles autistiques. Elle doit être utile pour la recherche en facilitant les confrontations biocliniques et les études génotype-phénotype. Elle doit aussi s'inscrire dans la pratique clinique en participant à la définition de prises en charge mieux adaptées.

Mots clés : troubles autistiques, comportements répétés et restreints, échelle d'évaluation, validation.

Abstract

Repetitive and restricted behaviours (RRB) are a core symptom of autism spectrum disorders. Their physiopathological mechanisms are still poorly understood, and an accurate and standardized description of these behaviours is needed to advance the understanding of this heterogeneous clinical dimension of autism. We have therefore developed and validated a new assessment scale for such repetitive and restricted behaviours, i.e. the RRB scale. This scale has good psychometric qualities and describes 4 clinically meaningful factors, "sensorimotor stereotypies", "reaction to change", "restricted behaviours" and "modulation insufficiency". The RRB scale constitutes a real advance towards a descriptive and neurofunctional approach to autistic disorders. It should be valuable to facilitate bioclinical comparisons and genotype-phenotype studies in research. It should also be useful in clinical practice to adapt treatment.

Keywords: autistic disorders, repetitive and restricted behaviours, assessment scale, validation.

Résumé

Les comportements répétés et restreints (C2R) sont des phénomènes cliniques observés dans de nombreux troubles psychiatriques et plus particulièrement dans les troubles autistiques. Ces comportements constituent une composante sémiologique fondamentale de l'autisme et se manifestent sous des formes très variées. Cette hétérogénéité clinique suggère l'existence de différents mécanismes physiopathologiques qui restent encore aujourd'hui mal identifiés.

Une description précise et standardisée de cet ensemble hétérogène de comportements répétés et restreints apparaît nécessaire pour progresser dans la compréhension des troubles autistiques. Aucun instrument d'évaluation adapté et spécifique de ces comportements n'étant à ce jour disponible, nous avons construit un outil d'évaluation des comportements répétés et restreints observés dans les troubles autistiques : l'échelle EC2R. Ce travail de développement s'est appuyé sur une démarche méthodologique qui comporte 4 étapes principales.

Dans un premier temps, nous nous sommes appuyés sur des définitions claires des comportements répétés et restreints et nous avons pris en compte l'ensemble de la symptomatologie autistique afin de proposer un outil complet et adapté.

Puis, nous avons construit une première version de l'échelle EC2R. À cet effet, nous avons transcrit le cadre théorique des C2R et de l'autisme dans un contexte pratique, autrement dit, nous avons adapté les caractéristiques de l'échelle à la clinique tout en cherchant à obtenir une mesure fine de ces comportements.

Plusieurs études de faisabilité ont été menées afin de tester les qualités de cette première version de l'échelle et faire progresser sa facilité d'utilisation ainsi que la fiabilité et la précision de sa mesure.

Enfin, une version revue de l'échelle EC2R a été validée. Cette validation a été réalisée dans le cadre d'une étude multicentrique permettant de rassembler une population large de patients présentant des troubles envahissants du développement. La fidélité, la validité et la sensibilité au changement de l'échelle ont alors été testées.

L'échelle EC2R montre de bonnes qualités psychométriques et permet la distinction de plusieurs sous-ensembles signifiants de comportements répétés et restreints : les stéréotypies sensorimotrices, la réaction au changement, les comportements restreints et l'insuffisance modulatrice.

Parmi ces dimensions de C2R, les stéréotypies sensorimotrices, la réaction au changement et les comportements restreints sont plus exprimés dans l'autisme que dans les troubles envahissants du développement non spécifiés. L'insuffisance modulatrice apparaît peu spécifique de l'autisme et est essentiellement liée au niveau d'anxiété des patients. Ce niveau d'anxiété, mais aussi le retard mental, influencent également l'expression des comportements restreints et des stéréotypies sensorimotrices. Les différents liens entre ces variables cliniques et l'expression de C2R soutiennent l'hypothèse de mécanismes physiopathologiques différents suivant les types de comportements.

L'échelle EC2R constitue une avancée réelle pour une approche descriptive mais aussi neurofonctionnelle des troubles autistiques. Elle doit permettre la définition de marqueurs comportementaux indispensables aux confrontations biocliniques et aux études génotype-phénotype. L'échelle EC2R doit également s'inscrire dans la pratique clinique pour compléter la description sémiologique, aider à la compréhension des mécanismes sous-tendant cette expression symptomatique afin de définir des prises en charge les mieux adaptées.

Table des matières

Avant-propos	17
INTRODUCTION – Mesure et étude des comportements	18
1- La mesure en psychologie et en psychiatrie	19
2- La mesure dans l'autisme	21
3- Le paradigme de Churchill.....	23
1^{ère} partie - Spécification du domaine d'intérêt : les comportements répétés et restreints dans l'autisme	26
1- Les comportements répétés et restreints (C2R).....	28
A - Définition générale du concept C2R	28
B - Notion d'inadaptation	31
C - Réalité clinique : diversité des manifestations comportementales	32
2- L'autisme : un trouble comportemental complexe	35
A - L'autisme et le spectre autistique.....	35
B - Les C2R : une dimension à part ?!	37
C - Les liens entre C2R et troubles de la socialisation et de la communication	40
D - Un regain d'intérêt pour les C2R dans la compréhension des troubles autistiques	42
3- Données de la littérature sur les comportements répétés et restreints dans les troubles autistiques.....	45
A - Les C2R dans les troubles autistiques : un ensemble multidimensionnel	45
Approche descriptive.....	45
Approche statistique	47
B - Les C2R de "bas niveau" : comportements sensorimoteurs	51
Influence du retard mental	52
Influence de l'âge.....	52
Influence du diagnostic.....	53
C - Les C2R de "haut niveau" : résistance au changement.....	53
Influence des capacités intellectuelles	54
Influence de l'âge	54
Influence du diagnostic.....	54
D - Patterns d'évolution des C2R : influence conjointe de l'âge et des capacités intellectuelles	55
4 - Des comportements répétés et restreints au cours du développement normal et dans d'autres pathologies.....	56
A - Des C2R dans le développement normal.....	56
Répétition et apprentissage	57
C2R "développementaux" et C2R "pathologiques"	58

C2R chez l'adulte "normal" et au cours du vieillissement	58
B - Des C2R dans d'autres pathologies	59
Retard mental.....	60
Troubles obsessionnels compulsifs.....	61
2^{ème} partie - Construction d'une échelle d'évaluation des comportements répétés et restreints dans l'autisme : échelle EC2R.....	63
1 – Définition des caractéristiques de l'échelle d'évaluation.....	65
A - Mode de passation de l'échelle	65
B - Conditions d'utilisation de l'échelle.....	66
C - Système de cotation.....	67
D - Quelques exigences pratiques	68
2 – Constitution des items.....	70
A - Descriptions comportementales contenues dans la littérature	70
B - Revue des outils existants	71
Outils diagnostiques ou d'évaluation de l'autisme	71
Outils d'évaluation des C2R dans les troubles autistiques	75
Outils d'évaluation des C2R observés dans d'autres pathologies.....	79
C - Apport de l'observation	83
3 – Première version de l'échelle EC2R	85
3^{ème} partie - Evolutions de l'échelle EC2R.	92
1- Réévaluation des conditions d'utilisation de l'échelle.....	95
A - Choix du cotateur	95
B - Redéfinition des situations d'utilisation.....	97
2- Modification du système de cotation de l'échelle	98
A - Choix de la caractéristique à évaluer.....	98
B - Choix du nombre de niveaux de mesure	100
3- Evolution des items	102
A - Evolution du nombre d'items.....	102
B - Evolution de la formulation des items.....	104
4- Version revue de l'échelle EC2R	106
4^{ème} partie - Etude de validation de l'échelle EC2R.....	112
1. Processus de validation d'une échelle d'évaluation	114
A - Précision de la mesure : étude de la fidélité inter-cotateurs	115
Principe.....	115
Application statistique	116
B - Etude de la validité.....	117
Principe.....	117
Application statistique	118

C - Etude de la sensibilité au changement.....	119
Principe.....	119
Application statistique	120
2. Données cliniques complémentaires	121
A - Variables cliniques descriptives	121
B - Variables cliniques explicatives et confirmatoires	122
Evaluation des C2R	122
Evaluation du degré d'autisme	123
Evaluation de dimensions supposées influencer sur l'expression des C2R	123
3. Etude de la fidélité inter-cotateurs de l'échelle.....	128
A - Population et méthode.....	128
B - Résultats	129
C - Discussion	131
4. Etude de la validité de l'échelle	132
A - Population	132
Mise en place d'une étude multicentrique.....	132
Critères d'inclusion	133
Caractéristiques cliniques de la population totale.....	133
Comparaison des caractéristiques cliniques en fonction du sexe.....	136
Comparaison des caractéristiques cliniques en fonction de l'âge.....	136
Comparaison des caractéristiques cliniques en fonction du diagnostic	137
Comparaison des caractéristiques cliniques en fonction du niveau de retard mental	138
Description des participants par centres	139
Discussion.....	142
B - Analyse descriptive de l'échelle	143
Cotation des 35 items pour la population totale.....	143
Cotation des 35 items en fonction du sexe.....	145
Cotation des 35 items en fonction de l'âge	145
Cotation des 35 items en fonction du diagnostic	146
Cotation des 35 items en fonction du niveau de retard mental	147
Cotation des 35 items pour chacun des centres participants.....	149
Discussion.....	151
C - Etude de la validité interne de l'échelle	153
Discussion.....	156
D - Etude de la validité externe de l'échelle	158
Remarques préliminaires	158
Validation concourante.....	160
Influence du sexe	162
Influence de l'âge	163
Influence du diagnostic.....	163

Influence du degré d'autisme	165
Influence du retard mental	165
Influence du niveau d'anxiété	167
Influence de la régulation de l'activité	167
Influence des particularités de la perception sensorielle	169
Influence conjointe du degré d'autisme, du retard mental et du niveau d'anxiété	169
Discussion.....	171
E - Etude des profils comportementaux	173
Discussion.....	176
F - Etude des C2R chez des patients avec retard mental sans autisme	178
Discussion.....	181
5. Etude de la sensibilité au changement de l'échelle	183
A - Population et méthode.....	183
B - Résultats	184
C - Discussion	188
DISCUSSION GENERALE	189
Démarche et qualités psychométriques de l'échelle EC2R	190
Esprit de la construction de l'échelle EC2R.....	190
Intérêt d'une étude multicentrique	191
Qualités psychométriques de l'échelle EC2R	192
Les C2R au cœur de l'autisme	193
La spécificité des C2R à l'autisme.....	193
La robustesse des patterns de C2R avec l'âge.....	195
L'influence du retard mental sur l'expression des C2R.....	196
Interprétations neurofonctionnelles	197
Stéréotypies sensorimotrices	197
Réaction au changement.....	198
Comportements restreints.....	199
Insuffisance modulatrice	201
Perspectives	203
Etudes génotype-phénotype	203
Confrontations biocliniques	204
Evaluation des trajectoires développementales	204
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	206
ANNEXES	225
Publications	258

Table des illustrations

Tableaux

Tableau 1 : références et caractéristiques des études proposant des analyses dimensionnelles des C2R dans le spectre autistique.	48-9
Tableau 2 : références et caractéristiques des études proposant des analyses dimensionnelles de la symptomatologie autistique.	50
Tableau 3 : coefficients de pondération utilisés pour l'étude de la fidélité inter-cotateurs de l'échelle EC2R.	116
Tableau 4 : variables externes recueillies pour l'étude de validation de l'échelle EC2R.	127
Tableau 5 : valeur de kappa pondéré (Kw) pour les 35 items de l'échelle EC2R.	130
Tableau 6 : Principales caractéristiques cliniques des 145 participants.	135
Tableau 7 : Principales caractéristiques cliniques des sujets en fonction du sexe.	136
Tableau 8 : Principales caractéristiques cliniques des 4 groupes d'âge.	137
Tableau 9 : Principales caractéristiques cliniques des 3 groupes diagnostiques.	137
Tableau 10 : Principales caractéristiques cliniques des 5 groupes de niveau de retard mental.	138
Tableau 11 : Principales caractéristiques cliniques des individus évalués dans les différents centres participants à l'étude de validation.	141
Tableau 12 : items les plus et moins observés en fonction du sexe.	145
Tableau 13 : items les plus et moins observés en fonction de l'âge.	146
Tableau 14 : items les plus et moins observés en fonction du diagnostic.	147
Tableau 15 : items les plus et moins observés en fonction du niveau de retard mental.	148
Tableau 16 : valeurs propres issues de l'ACP et pourcentage de variance expliquée.	153
Tableau 17 : poids factoriels des 35 items de l'échelle EC2R et pourcentage de variance expliquée des 4 facteurs obtenus après rotation varimax.	155
Tableau 18 : synthèse des corrélations entre les dimensions de l'échelle EC2R et les variables cliniques externes.	159
Tableau 19 : synthèse des analyses de régression linéaire entre les dimensions de l'EC2R et de l'ADI-R (n=29).	161
Tableau 20 : corrélations entre les dimensions de l'échelle EC2R et les variables cliniques externes utilisées dans l'analyse de régression (n=80).	170
Tableau 21 : synthèse des analyses de régression linéaire des variables expliquant les dimensions de l'échelle EC2R (n=80).	170
Tableau 22 : analyse de régression linéaire des variables expliquant EC2R-F3, pour QD-QI _g >20 (n=62).	171
Tableau 23 : caractéristiques cliniques des 5 groupes de patients formés par la classification.	175

Tableau 24 : principales caractéristiques cliniques du groupe de patients avec retard mental sans autisme et des groupes appariés de patients avec autisme ou TED-NS.	178
--	-----

Figures

Figure 1 : présentation simplifiée du paradigme de Churchill : cadre de travail pour le développement d'outils de mesure des comportements.	24
Figure 2 : les C2R comme stratégie adaptative face aux déficits socio-communicatifs.	41
Figure 3 : les C2R comme conséquence d'un défaut de filtre social.	41
Figure 4 : évolution du nombre d'articles sur l'autisme comportant les termes "repetitive" ou "stereotyped" dans leur titre et référencés par PubMed.	44
Figure 5 : pourcentage de concordance des cotations en fréquence et en intensité de chaque item, lorsque celui-ci est présent (coté 1 ou 2).	98
Figure 6 : exemple de l'influence de la répartition des cotations sur la fidélité inter-cotateurs des items : tableaux croisés des doubles cotations des items 24 et 32.	101
Figure 7 : présentation simplifiée du processus de validation d'un instrument d'évaluation.	114
Figure 8 : courbe des âges pour les 145 sujets de l'étude de validation.	134
Figure 9 : courbe des QD-QIq pour les 145 sujets de l'étude de validation.	135
Figure 10 : nombre de sujets exprimant chacun des 35 items de l'échelle EC2R.	143
Figure 11 : diagramme des valeurs propres pour les 35 items de l'échelle EC2R.	154
Figure 12 : moyennes par facteurs des corrélations intra et inter-facteurs.	156
Figure 13 : scores moyens pour les 4 dimensions de l'échelle EC2R en fonction du sexe.	162
Figure 14 : scores moyens pour les 4 dimensions de l'échelle EC2R en fonction de l'âge.	163
Figure 15 : comparaison des scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R obtenus par les sujets avec autisme et avec TED-NS.	164
Figure 16 : comparaison des scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R obtenus par les sujets de "haut niveau".	165
Figure 17 : comparaison des scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R obtenus par catégories de retard mental.	166
Figure 18 : expression de stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) en fonction de la dysrégulation de l'activité (Gram-F1) (n=17).	168
Figure 19 : niveau d'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) en fonction de la dysrégulation de l'activité (Gram-F1) (n=17).	168
Figure 20 : classification des 145 sujets en fonction des 4 scores factoriels de l'échelle EC2R.	173
Figure 21 : évolutions des pseudo-F et pseudo-T ² en fonction du nombre de classes.	174
Figure 22 : profils comportementaux des 5 groupes identifiés par la classification.	174

Figure 23 : scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R pour les patients avec retard mental sans autisme et les patients avec autisme et avec TED-NS appariés en âge réel et en QD-Qlg.	179
Figure 24 : scores moyens pour la dimension "comportements restreints" (EC2R-F3) en fonction du diagnostique et du niveau de retard mental.	180
Figure 25 : scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R pour les patients avec retard mental sans autisme et les patients avec autisme évalués à l'IME les Tilleuls, à Tours.	181
Figure 26 : évolution des scores aux 4 facteurs de l'échelle EC2R obtenus pour Vincent.	183
Figure 27 : évolution des scores aux 4 facteurs de l'échelle EC2R obtenus pour Anthony.	184
Figure 28 : évolution des scores aux 4 facteurs de l'échelle EC2R obtenus pour Charles.	185

Table des annexes

I –	Article paru dans Le Bulletin Scientifique de l'arapi.	226
II –	Article à paraître dans L'Encéphale.	227
III –	Article soumis à European Child & Adolescent Psychiatry.	236
IV –	Modifications de la formulation des items de l'échelle EC2R.	250
V –	Fréquence relative (%) des 5 niveaux de cotation des 35 items de l'échelle EC2R.	253
VI –	Matrice de corrélations entre les 35 items de l'échelle EC2R.	254
VII –	Sous-populations d'étude en fonction des données disponibles pour chaque variable explicative.	256

Avant-propos

Les premières descriptions de l'autisme, en particulier celles de Kanner, ont mis en évidence deux grandes dimensions sémiologiques pour cette pathologie : "l'isolement social" (*aloneness*) et "le besoin impérieux que tout reste inchangé" (*sameness*). Si la première dimension a été très étudiée, la seconde, qui se traduit par le caractère répété et restreint des comportements, a été moins approfondie. Cette dimension reflète un manque de flexibilité qui s'avère très invalidant dans la vie quotidienne et peut prendre des formes très variées selon les individus (balancements incessants, focalisation sur les détails, centres d'intérêts réduits, réactions démesurées au moindre changement ...). L'ensemble de ces comportements répétés et restreints (ou C2R) constitue une dimension sémiologique hétérogène dont les différentes composantes restent aujourd'hui mal identifiées.

L'hypothèse de caractéristiques psychobiologiques fondamentales liées à ce manque de flexibilité est avancée. Des études d'imagerie cérébrale fonctionnelle (électrophysiologie et IRMf) ont notamment mis en évidence des particularités de la réaction cérébrale au changement même minime. Par ailleurs, les C2R apparaissent particulièrement intéressants pour l'étude des facteurs génétiques de l'autisme.

Dans ce contexte, une meilleure compréhension de ces troubles et des relations qui existent entre ces comportements et le fonctionnement psychophysiologique des personnes avec autisme est essentielle et passe par une description précise des C2R.

L'objectif de ce travail est donc de construire puis de valider une échelle d'évaluation des C2R. Cet instrument doit permettre une description fine et objective des différentes composantes de ces comportements. Il doit également fournir des critères cliniques fiables, afin de dégager des profils individuels et de groupe en vue d'études neurofonctionnelles, génétiques, thérapeutiques ... Enfin, il devra à terme faciliter l'adaptation des prises en charge pour les personnes avec autisme ou troubles apparentés et permettre le suivi de l'évolution des symptômes ainsi que l'appréciation de l'efficacité des thérapeutiques proposées.

Ce travail de thèse s'inscrit pleinement dans l'ensemble des études menées au sein de l'unité INSERM U930 "Imagerie et Cerveau" dirigée par le Pr. Denis Guilloteau. Il s'intègre plus spécifiquement aux recherches menées par l'équipe 1, dont le responsable est le Pr. Catherine Barthélémy, sur la validation et l'application d'outils cliniques dans l'évaluation du développement neuropsychologique normal et pathologique. Il s'agit, pour cet axe de recherche, de développer des outils originaux puis de les diffuser afin d'harmoniser et d'affiner les procédures d'évaluation clinique en vue de recherches pluridisciplinaires coordonnées.

INTRODUCTION

Mesure et étude des comportements

1- La mesure en psychologie et en psychiatrie

Le 20^e siècle a vu le développement et la "démocratisation" des disciplines scientifiques étudiant les comportements humains, en particulier la psychologie et la psychiatrie. Le corollaire de **cette expansion des sciences de l'esprit est un accroissement des connaissances dans ces domaines, qui s'est accompagné d'une augmentation du nombre de troubles cliniques reconnus et étudiés**. L'évolution du DSM, classification des troubles mentaux publiée par l'association américaine de psychiatrie (APA), témoigne de cette croissance du nombre de pathologies psychiatriques identifiées. En effet, la première version de cette classification (ou DSM-I), parue en 1952, recensait 60 pathologies. En 1968 le DSM-II recensait 145 pathologies, puis 230 en 1980 pour le DSM-III et 410 en 1994 pour le DSM-IV.

Face à cette nébuleuse de troubles, l'expertise du clinicien et la faible structuration de l'observation sous forme d'examen individuel se sont trouvées mises en difficulté. Jusque dans les années 1970, la pratique clinique s'appuyait essentiellement sur la sémiologie des troubles psychiatriques et "des discordances, liées à un certain flou dans la définition des entités nosologiques et à la difficulté de quantification des phénomènes observés, ont longtemps gêné la communication entre spécialistes à l'échelon national et international" (Barthélémy & Lelord, 1991). **Ce manque de précision et de consensus a naturellement conduit au développement d'une méthodologie de l'évaluation des troubles psychiatriques**. Ainsi, l'étude des comportements s'est progressivement formalisée et la pratique de la psychométrie s'est développée.

En réalité, l'introduction de la mesure dans le domaine de la psychologie date de plus d'un siècle et correspond aux travaux de Galton (fin 19^e) et Spearman (1904) et les premiers outils psychométriques ont été des échelles d'évaluation de l'intelligence, proposées par Binet (1905), Stern (1912) et Wechsler (1938). En s'appuyant sur ces travaux fondateurs, les cliniciens et chercheurs ont alors construit différents outils de mesure pour les aider dans leurs observations et tenter de clarifier la variété des troubles psychologiques et psychiatriques identifiés.

L'échelle d'évaluation, en psychologie et en psychiatrie, permet en effet une mesure à la fois rapide et simplifiée mais aussi spécifique, complète et objective de phénomènes comportementaux. **L'échelle est un support facilitateur de l'observation, elle permet de cadrer, de structurer l'évaluation. L'intérêt de l'outil d'évaluation réside également dans sa capacité à transcrire les observations sous une forme résumée et chiffrée**, autrement dit à coder une information clinique "trop complexe pour être appréhendée directement" (Falissard, 2001). Dans les domaines de la psychiatrie ou de la psychologie, elle constitue donc une aide bienvenue à la compréhension de phénomènes complexes, subtils et dont l'évaluation comporte une part importante de subjectivité, faisant appel aux capacités d'empathie du clinicien. L'échelle donne aux observations une valeur heuristique facilitant le traitement de l'information clinique en faisant ressortir les points clés qui devront permettre une meilleure compréhension des troubles de la personne évaluée (Reuchlin, 2002).

La quantification est aussi un intérêt majeur de l'échelle d'évaluation. En associant un nombre à une observation, l'information qui en ressort devient plus quantitative que descriptive. L'échelle d'évaluation simplifie l'information clinique et la rend manipulable mathématiquement. En plus d'une aide, d'une structuration de l'observation, l'échelle permet donc une quantification et l'utilisation de statistiques sur des informations a priori subjectives et informelles. Les chiffres associés à chaque comportement, à chaque compétence, à chaque item d'une échelle vont avoir plusieurs utilisations. Ils vont pouvoir être sommés pour obtenir un score global correspondant à un degré de sévérité, à un niveau de performance, ou constituer une aide pour poser un diagnostic en fonction d'un seuil prédéterminé. Lorsque l'échelle mesure plusieurs domaines, définis a priori ou par des analyses multivariées, les chiffres pourront définir des profils. Les chiffres constituent aussi une trace temporelle objective, une photographie à un instant donné des comportements du sujet et pourront donc servir au suivi de son évolution, normale ou sous l'effet de thérapeutiques comportementales, pharmacologiques ... (Barthélémy & Lelord, 1991). On voit donc ici les intérêts multiples que peut avoir une échelle d'évaluation appliquée à la clinique et à la recherche : étude longitudinale de comportements, mesure de l'efficacité d'une substance médicamenteuse, définition de profils au sein d'une population hétérogène dans le cadre d'études en génétique, confrontations biocliniques entre comportements et données issues de l'imagerie cérébrale ...

Toutefois, si l'application de la mesure à la psychologie ou à la psychiatrie ouvre de multiples possibilités, elle comporte aussi certaines limites (Barthélémy & Lelord, 1991, Falissard, 2001, Reuchlin, 2002). Les instruments de mesure sont souvent ciblés sur quelques comportements ou symptômes, parfois évalués dans des contextes très standardisés. En conséquence, la quantité d'informations que renvoie un outil d'évaluation est à la fois supérieure et inférieure à l'observation libre du clinicien ; supérieure sur l'objet précis de l'échelle en prenant en compte des comportements qui ne sont pas spécifiquement étudiés dans la pratique courante ... mais aussi inférieure par cette focalisation, plus ou moins forte selon les échelles, sur un objet d'observation et par une analyse limitée du contexte d'évaluation (physique, social, affectif ...). Les informations apportées par une échelle d'évaluation auront donc plus de valeur en étant confrontées à l'expertise du clinicien, à des informations apportées par les parents, à la prise en compte de facteurs environnementaux et biologiques ... L'échelle ne doit donc pas être utilisée seule. Elle ne remplace pas l'observation clinique et l'expérience du clinicien mais est un excellent complément à la pratique journalière. Elle peut aussi être une aide à la décision.

2- La mesure dans l'autisme

L'histoire de l'autisme, à partir des descriptions princeps du pédopsychiatre américain Kanner en 1943 (Kanner, 1943), a suivi un cheminement similaire à celui que nous venons d'exposer, à savoir un accroissement exponentiel du nombre de publications et des connaissances psychologiques et biologiques sur la pathologie, associé à une amélioration de la qualité des prises en charge. Une partie de ces progrès a été rendue possible grâce à la mesure et au développement d'instruments psychométriques adaptés.

Les caractéristiques intrinsèques de la pathologie autistique, à savoir la présence de particularités dans la relation et l'adaptation du sujet à son environnement social et physique, ont rendu difficile l'utilisation d'échelles créées pour d'autres populations. **Dès les années 60-70, plusieurs équipes américaines ont donc commencé à développer des outils d'évaluation spécifiques à l'autisme.**

Parmi ces premiers outils nés aux Etats Unis, les plus connus sont le Questionnaire E2 (Rimland, 1971), la BOS (Freeman, et al., 1978), la CARS (Schopler, et al., 1980), l'ABC (Krug, et al., 1980), puis un peu plus tard l'ADI (Le Couteur, et al., 1989). Ces premiers instruments avaient plusieurs objectifs : d'une part quantifier l'expression des symptômes pour mesurer le degré d'autisme et aider au diagnostic, d'autre part permettre un suivi longitudinal des patients et évaluer l'efficacité des stratégies thérapeutiques proposées.

Dès les années 80, un certain nombre d'outils existaient donc pour l'évaluation des troubles autistiques mais peu étaient validés et largement diffusés. Surtout, ces outils avaient été développés en langue anglaise et seul un petit nombre avait ensuite été traduit et validé en français (Barthélémy & Lelord, 1991). A Tours, le Pr. Lelord, pionnier de l'application de l'électrophysiologie à la recherche sur l'autisme, a rapidement perçu l'intérêt des instruments d'évaluation adaptés à la pathologie autistique. Il a ainsi développé, à partir de 1973, sa propre échelle d'évaluation des comportements autistiques (Lelord & Barthélémy, 1989). Ce travail a été poursuivi par le Pr. Barthélémy avec la construction de l'échelle ECA (Barthélémy, et al., 1992, Barthélémy, et al., 1990), puis de sa version révisée, l'échelle ECA-R (Barthélémy, et al., 1997). L'objectif de cet instrument est plus particulièrement de mettre en relation des variables cliniques et électrophysiologiques (Barthélémy & Lelord, 1991) et, dès les premières versions de l'échelle, des correspondances biocliniques ont pu être montrées (Laffont, et al., 1975, Martineau, et al., 1980).

Toutefois, **la recherche dans le domaine de l'autisme s'est principalement intéressée aux troubles des interactions sociales et aux altérations de la communication de ces patients, au détriment de la 3^e dimension de l'autisme** telle qu'elle est définie dans les classifications internationales (DSM-IV et CIM-10) : l'expression d'un pattern répété, restreint ou stéréotypé de comportements, intérêts et activités (Baron-Cohen, 1989, Bishop, et al., 2006, Cuccaro, et al., 2003, Lewis & Bodfish, 1998, Rogers, et al., 2003, Sears, et al., 1999, Shao, et al., 2003, Turner, 1999).

Ces comportements répétés ou restreints sont une partie intégrante de la symptomatologie autistique ; ils sont indispensables à l'établissement du diagnostic et étaient déjà présents dans les descriptions princeps. Cette dimension regroupe une diversité importante de formes comportementales caractérisées par la répétition ou l'inflexibilité (Lewis & Bodfish, 1998, Turner, 1999, Willemsen-Swinkels, et al., 1998). Ces différentes formes s'avèrent invalidantes au quotidien ; elles vont interférer avec un fonctionnement normal, gêner l'établissement de relations avec autrui ou encore empêcher certains apprentissages (Bruckner & Yoder, 2007, Dawson, et al., 1998, Durand & Carr, 1987, Koegel & Covert, 1972, Sasson, et al., 2008). Malgré cela, **les comportements répétés et restreints ont été peu explorés et restent encore aujourd'hui une dimension hétérogène dont les mécanismes sont peu connus** (Lewis & Bodfish, 1998, Scahill, et al., 2006, South, et al., 2005).

Ce manque de compréhension peut s'expliquer en partie par le fait que très peu d'outils adaptés, complets et validés, existent et sont diffusés à ce jour pour l'évaluation de ces comportements, aucun en français à notre connaissance. **La construction et la validation d'une échelle d'évaluation spécifique apparaît aujourd'hui indispensable pour compléter la description et la compréhension de cette dimension complexe des troubles autistiques** (Bodfish, et al., 2000, Brinkley, et al., 2007, Cuccaro, et al., 2003, Lewis & Bodfish, 1998, Szatmari, et al., 2006).

3- Le paradigme de Churchill

"La construction d'une échelle est un travail long et minutieux" (Barthélémy & Lelord, 1991). À partir d'une première ébauche, de nombreuses étapes de maturation sont nécessaires pour affiner l'outil, lui assurer de bonnes qualités métrologiques et ainsi garantir sa réelle utilité. **Une méthodologie rigoureuse est donc indispensable pour obtenir un outil d'évaluation performant.**

Les psychologues, pionniers pour tout ce qui concerne la mesure des phénomènes subjectifs, à savoir les comportements et phénomènes psychiques (Churchill, 1979, Igalens & Roussel, 1998), ont développé des outils statistiques pour étudier la fiabilité et la validité de leurs instruments de mesure. Les travaux de Cronbach (coefficient alpha ; Cronbach, 1951), Campbell et Fiske (matrice multitrait multiméthode ; Campbell & Fiske, 1959) ou encore Cohen (test du kappa ; Cohen, 1960) témoignent de ce souci de rigueur dans l'évaluation. Tout ces travaux sur la méthodologie de l'analyse des comportements ont ensuite été repris par les chercheurs en marketing et en management (Igalens & Roussel, 1998) et, à la fin des années 70, Churchill a proposé un paradigme pour structurer la démarche de création d'un outil d'évaluation (Churchill, 1979).

Ce paradigme a été largement diffusé et cité dans des domaines très différents. Il "s'inscrit dans la théorie de la mesure qui vise à tester la qualité des instruments tels que les échelles d'attitude" (Igalens & Roussel, 1998). Selon cette théorie, la mesure obtenue par une échelle est égale à la vraie valeur (c'est-à-dire "la mesure idéale qui correspondrait parfaitement au phénomène étudié") à laquelle s'ajoute 2 erreurs : l'erreur systématique (due aux imprécisions de l'échelle) et l'erreur aléatoire (due au contexte, aux variations d'humeur des sujets évalués ...) (Evrard, et al., 1994). Toute démarche de construction et de validation d'échelles vise à réduire ces deux types d'erreurs afin de garantir la qualité de la mesure (Evrard, et al., 1994, Falissard, 2001, Igalens & Roussel, 1998).

Plus qu'une procédure méthodologique stricte pour le développement d'un instrument d'évaluation, le paradigme de Churchill est présenté par Igalens et Roussel (Igalens & Roussel, 1998) comme un cadre de travail procurant plus de confiance et de maîtrise au chercheur, tout en restant flexible, adaptable au contexte et ouvert aux innovations méthodologiques et statistiques.

Cette approche méthodologique peut être synthétisée en 4 grandes étapes (cf. fig. 1) :

- **spécifier le domaine d'intérêt**, à savoir définir précisément le concept que l'on souhaite mesurer et la population cible dans laquelle on souhaite le mesurer. Il s'agit ici, par une revue exhaustive de la littérature, d'identifier l'ensemble des variables utiles à la compréhension du phénomène d'intérêt et d'explicitier les critères déterminant l'inclusion ou l'exclusion d'évènements dans ce domaine.

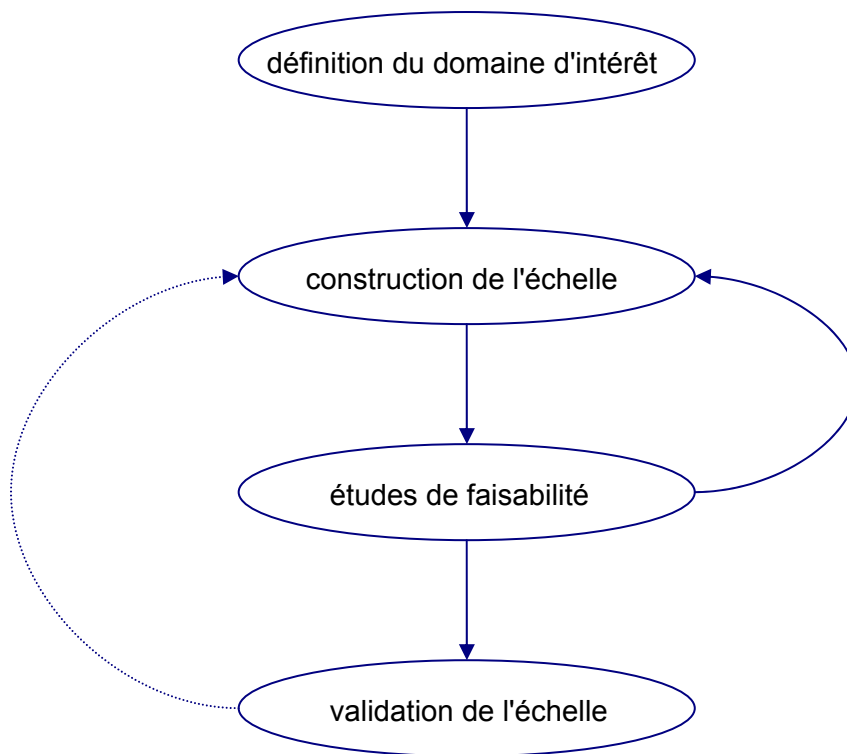


Figure 1 : présentation simplifiée du paradigme de Churchill : cadre de travail pour le développement d'outils de mesure des comportements.

- **construire une première version de l'échelle**, remplissant les objectifs de mesure et les critères définitoires posés précédemment. Cette étape se base principalement sur une revue de la littérature, et notamment des outils existants, et aboutit à l'inventaire de nombreux items, inventaire qu'il s'agit ensuite de condenser pour proposer une liste utilisable tout en restant informative. Il s'agira aussi, avant l'étape de purification, de choisir le mode de recueil et les conditions d'utilisation de l'instrument.
- **purifier, faire évoluer cette première épreuve** de l'instrument via des études préliminaires permettant d'examiner la qualité des mesures de l'outil et d'en corriger les défauts, que ce soit en supprimant, ajoutant, ou modifiant certains items ou en retravaillant le système de cotation, la structure de l'instrument, ses conditions d'utilisation ... Autrement dit, des retours à l'étape de construction de l'échelle peuvent avoir lieu à ce niveau. Cette troisième étape vise à réduire l'erreur aléatoire et doit déboucher sur une nouvelle version "améliorée" de l'instrument.
- **valider l'instrument**, afin de vérifier la qualité de ses mesures. Cette étape de validation se décompose en études de fiabilité, de validité et de sensibilité au changement à l'issu

desquelles l'échelle pourra être largement utilisée et diffusée. Dans le cas où les qualités psychométriques de l'instrument ne seraient pas satisfaisantes, il peut être intéressant de revenir à l'étape de construction.

Cette démarche structurante nous a paru pertinente pour le développement d'une échelle d'évaluation des comportements répétés et restreints dans l'autisme. **Ce travail de thèse s'articule donc suivant les 4 étapes principales préconisées par le paradigme de Churchill.**

- Dans la première partie, nous veillerons à introduire et définir le plus précisément possible le domaine auquel nous nous intéressons ici. Nous verrons donc tout d'abord ce qui définit les comportements répétés et restreints et les différentes formes que ces comportements peuvent revêtir. Puis, nous introduirons les notions d'autisme et de spectre autistique, en insistant sur la place particulière qu'occupent les comportements répétés et restreints au sein de la symptomatologie autistique. Nous ferons également une revue des données de la littérature concernant la multidimensionnalité des comportements répétés et restreints. Enfin, nous comparerons ces comportements répétés et restreints à des comportements similaires observés dans d'autres populations.
- Dans la deuxième partie de ce mémoire, nous décrirons les étapes de construction d'une première version de l'échelle. Nous expliciterons tout d'abord le choix des caractéristiques de l'instrument, et plus particulièrement le choix du type d'échelle, du mode d'utilisation et du système de cotation. Puis, nous exposerons les différents outils dont nous nous sommes inspirés pour générer une première liste d'items, avant de présenter la première version de l'échelle.
- Dans la troisième partie, nous discuterons les résultats de plusieurs tests menés avec cette première échelle et les différentes modifications apportées pour aboutir à une nouvelle version. Plus précisément, nous réévaluerons les conditions d'utilisation, le système de cotation et les items pour proposer une version révisée de l'échelle.
- La quatrième partie sera consacrée à l'étude de validation de cette échelle révisée. Nous expliciterons dans un premier temps la méthodologie de la validation d'un instrument d'évaluation, avant de présenter les résultats des études de fidélité, de validité et de sensibilité au changement de l'échelle.
- Enfin, une dernière partie sera consacrée à la discussion des résultats et aux perspectives offertes par l'étude, au regard des différentes étapes de ce travail et des données de la littérature.

1^{ère} partie

Spécification du domaine d'intérêt :

les comportements répétés et restreints

dans l'autisme.

La première étape du travail de développement d'une échelle d'évaluation, selon le paradigme de Churchill (1979), vise à définir précisément le concept que l'échelle doit mesurer. Ceci passe notamment par **une analyse approfondie et une revue complète de la littérature sur le sujet**. Cette première étape de synthèse des connaissances est une étape indispensable pour obtenir une échelle utile, c'est-à-dire fiable, précise et adaptée aux phénomènes cliniques que l'on souhaite mesurer.

- Nous verrons dans le premier chapitre ce que sont les comportements répétés et restreints (ou C2R). Plus précisément, nous proposerons tout d'abord une définition générale de ce concept, en nous dégageant d'un cadre pathologique. Nous introduirons ensuite la notion d'inadaptation sous-jacente à ces comportements. Enfin, nous aborderons la réalité clinique des C2R en soulignant la diversité des manifestations comportementales qui peuvent être incluses dans ce concept.
- Dans le deuxième chapitre, nous soulignerons la place particulière qu'occupent les C2R dans les troubles autistiques. Pour ce faire, nous présenterons les principales caractéristiques de l'autisme et du spectre autistique, avant de détailler les relations entre les différentes dimensions de la symptomatologie autistique. Enfin, nous discuterons de l'apport des connaissances sur les C2R pour la compréhension de l'autisme.
- Dans le troisième chapitre, nous ferons une synthèse des données de la littérature sur les différents types de C2R observés dans les troubles autistiques et de leurs liens avec un certain nombre de variables cliniques.
- Dans le quatrième et dernier chapitre, nous discuterons de la spécificité des C2R à l'autisme, en décrivant dans un premier temps la présence de comportements à caractère répété ou restreint chez l'individu normal, à différentes époques de la vie. Dans un deuxième temps, nous comparerons les C2R observés dans l'autisme à des comportements similaires observés dans d'autres pathologies tels le retard mental et les troubles obsessionnels compulsifs.

1- Les comportements répétés et restreints (C2R)

La construction d'une échelle d'évaluation spécifique de la dimension répétée et restreinte de l'autisme nécessite dans un premier temps d'apporter une définition claire et précise de ce que sont ces comportements.

En Résumé

Les C2R sont définis :

- comme tous comportements, activités ou intérêts à caractère répété, restreint, stéréotypé ...
- apparaissant comme bizarres, inhabituels, peu adaptés au contexte et témoignant d'un manque de flexibilité,
- observés dans de nombreuses pathologies psychiatriques,
- et pouvant revêtir des formes très variées.

A - Définition générale du concept C2R

Plusieurs auteurs ont souligné le manque de consensus quant à la terminologie utilisée par les cliniciens et chercheurs pour décrire les différents comportements répétés et restreints observés en clinique (Bodfish, et al., 2000, Carcani-Rathwell, et al., 2006, Lewis & Bodfish, 1998, Lovaas, et al., 1987, McDougle, et al., 1995). Ainsi, de très nombreux termes, plus ou moins interprétatifs, ont été utilisés : comportements répétés, stéréotypies, intérêts restreints, persévérations, rituels, insistance pour le maintien d'une immuabilité, résistance au changement, maniérismes, préoccupations, autostimulation, compulsions ... Il n'existe pas de terme unique permettant de décrire toutes ces manifestations comportementales. La proposition d'une définition simple des C2R s'avère donc très difficile.

En définissant les principaux termes utilisés pour décrire cette dimension, et en dégagant les qualificatifs communs à ces terminologies variées, nous pourrions mettre en évidence les traits caractéristiques et définitoires des C2R.

- **Comportement** : activité observable d'un être vivant (Larousse, 2008). Plus précisément, le comportement correspond à l'ensemble des actions et réactions d'un organisme, généralement pourvu d'un système nerveux, observables directement (mouvements, expression verbale ...) en réponse aux stimulations du milieu (Bloch, 1994). Cette définition postule donc que l'observation externe et objective d'un mouvement chez un organisme est un comportement, s'il existe des structures biologiques spécifiquement organisées pour produire ce mouvement (système nerveux central contrôlant l'activité musculaire ...). Le comportement est donc une action volontaire et dirigée vers une finalité : l'adaptation au milieu. Les phénomènes moteurs ou vocaux involontaires (tics) n'entrent donc pas dans cette définition. L'origine, la fonction et le développement des comportements dépendent à la fois des interactions avec l'environnement et de l'héritage phylogénétique de l'espèce. Quelques uns des synonymes proposés pour le mot comportement sont : acte, action, agissement, allure, conduite, démarche, expression, manière, mouvement, posture ...
- **Répété (ou répétitif)** : fait à nouveau (Larousse, 2008). Dans le cadre de notre étude nous avons choisi d'utiliser le terme "répété", plus descriptif, plutôt que l'adjectif "répétitif" (qui se répète) qui peut suggérer une notion d'excès. Le terme répété peut renvoyer à 2 notions légèrement différentes. Une action répétée peut correspondre à une action fréquente, exécutée à intervalles réguliers (la même action tous les matins ...) ou à une action produite plusieurs fois de suite à un instant donné (plusieurs fois le même mouvement simple). Les synonymes possibles sont : fréquent, itératif, perpétuel, recommencé, récurrent, redit, réitéré, reproduit ...
- **Restreint** : réduit à des limites étroites (Larousse, 2008). Appliqué à un comportement, le terme restreint renvoie par exemple à un schéma d'actions limitées dans leur variété. Un intérêt restreint suggère lui une focalisation particulière sur un objet ou un sujet. Les synonymes possibles pour l'adjectif restreint sont : borné, circonscrit, court, étriqué, étroit, focalisé, limité, localisé, réduit, résumé, sommaire, succinct ...
- **Stéréotypé** : exagérément automatisé. Un comportement stéréotypé, aussi appelé stéréotypie, correspond à la reproduction à l'identique des mêmes gestes, attitudes ou mots, sans aucun ajustement à la situation présente (Larousse, 2008). Deux notions sont donc primordiales pour définir le qualificatif "stéréotypé" : le caractère répété, ou itératif, et le manque de modulation du comportement, donc son invariance. Une activité stéréotypée associe donc les caractères répété et restreint. De nombreux synonymes permettent d'explicitier cette notion : automatique, caricatural, conventionnel, figé, formel, immuable, invariant, maniéré, plaqué, prototypique ...
- **Intérêt** : il s'agit ici d'intérêt au sens centre d'intérêt, qui correspond alors à un sentiment de curiosité et d'attirance à l'égard d'une personne ou d'une chose (Larousse, 2008). L'objet de cet intérêt va alors attirer, voir captiver l'attention de l'individu, exciter sa curiosité ... D'un point de vue psychobiologique, la notion d'intérêt renvoie à un état psychique affectif (émotionnel) de

mobilisation des processus attentionnels et cognitifs. L'aspect émotionnel de l'intérêt s'oppose ainsi au caractère purement fonctionnel et adaptatif du comportement. De plus, l'intérêt est un phénomène interne, cognitif, contrairement au comportement qui est externe et directement observable. Dans le cadre d'un intérêt, l'observation est indirecte et se fait via le produit de cet attrait, qui peut être un comportement (saisie et examen d'un objet, discours centré sur un sujet fétiche ...). L'utilisation du terme "intérêt" à partir de l'observation de ses produits comportementaux est donc interprétative et doit être faite avec précaution pour des populations cliniques caractérisées par des difficultés à communiquer leurs états mentaux. Des synonymes possibles pour le mot intérêt sont : affection, attachement, attention, attirance, curiosité, désir, sympathie, utilité, valeur ...

- **Persévération** : répétition de la même action dans des situations différentes ou de la même réponse à des questions différentes. La notion de persévération paraît sous-tendue par une incapacité à modifier ses comportements ou ses schémas de pensées, par un défaut d'inhibition de la réponse ou de l'activité en cours. Des synonymes possibles pour le mot persévération sont : entêtement, insistance, invariabilité, obstination, persistance ...
- **Rituel**: séquence d'actions stéréotypées. Un rituel est une suite de comportements organisés dans le temps et réglés selon un code fixe. Il est souvent chargé d'une signification symbolique. Des synonymes possibles pour le mot rituel sont : habitude, rite, routine ...
- **Immuabilité**: absence de changement. Des synonymes possibles pour le mot immuabilité sont : fixité, immobilité, stabilité, stagnation ...

Les différents termes que nous venons de définir décrivent des **formes comportementales variées dont le trait commun est le caractère répété, rigide, invariant, inapproprié**. Le concept de comportements répétés et restreints (ou C2R) permet selon nous d'inclure l'ensemble de ces formes. Toute action d'un individu en réponse à son milieu, observable directement ou indirectement via son produit comportemental, peut être considérée comme un C2R si la forme de cette action rejoint un des qualificatifs suivant : itérative, répétée, réduite dans sa variété, exagérément automatisée, insistante, routinière, fixe ...

B - Notion d'inadaptation

Les définitions posées précédemment permettent d'appréhender la notion de comportements répétés et restreints, mais restent cependant très larges et ouvertes. Ces définitions peuvent en effet s'appliquer à de nombreux phénomènes observables dans certains troubles cliniques, comme l'autisme, mais aussi dans la population "normale", chez des personnes "saines". L'inventaire de tous ces phénomènes ne constitue pas l'objet réel de notre travail. Certains mouvements répétés (ex. les applaudissements), certains intérêts restreints (ex. une passion pour le sport) ou certaines conduites stéréotypées (ex. serrer la main en disant bonjour) ne sont pas nécessairement préoccupants s'ils sont exprimés à bon escient, dans un contexte adéquat.

Un des points communs aux manifestations comportementales rassemblées sous le terme C2R, est leur manque de flexibilité. Cette rigidité du comportement s'observe à travers un degré de persévération et l'adhérence idiosyncrasique à des séquences comportementales plus ou moins complexes (Militeri, et al., 2002). Ce manque de flexibilité pose problème pour l'ajustement à l'environnement social et physique, et peut gêner l'intégration du sujet (Adrien, 1996).

Afin de nous recentrer sur les C2R plus "intéressants", il nous semble donc important de prendre en compte la notion d'inadaptation au contexte. Cette notion est incluse dans les concepts de stéréotypie (comportement reproduit sans ajustement à la situation), de persévération (incapacité à modifier ses comportements face à un changement de contexte) et de rituel (séquences de comportements obéissant à une règle fixe). L'inadaptation au contexte est également sous-entendue dans les notions de répétition et de restriction, qui peuvent être interprétées comme un excès ou un manque de comportements exprimés vis-à-vis d'une norme.

Le défaut de modulation et d'adaptation des comportements au contexte va induire une interférence de ces actes dans le fonctionnement quotidien (Herring, et al., 2006, Sasson, et al., 2008). Les C2R "inadaptés" sont donc ceux qui demandent le plus à être corrigés, ou qui méritent du moins d'être étudiés de plus près. Par ailleurs, la notion d'inadaptation est souvent sous-entendue dans les définitions proposées pour les C2R. Pour exemple, Gabriels (2005) définit les C2R comme "des activités et intérêts répétés, apparaissant comme non fonctionnels, qui sont exprimés de manière régulière et interfèrent avec le fonctionnement quotidien".

Cependant, l'emploi du terme inadapté, voir non fonctionnel, est sans doute abusif. Il semble que les C2R aient une utilité, qu'ils puissent servir une fonction d'adaptation au milieu (Cunningham & Schreibman, 2008, Tourette, 2006). Plutôt que d'inadaptation, qui semble plus apparente que réelle, nous préférons donc parler de caractère inhabituel ou bizarre, basé sur l'apparence de ces comportements et non sur leur utilité réelle. Dans le cadre de cette étude, nous détaillerons donc les phénomènes rentrant dans le cadre définitoire des C2R posé précédemment et dont l'expression peut revêtir un caractère inhabituel ou bizarre.

C - Réalité clinique : diversité des manifestations comportementales

Si nous ne portons pas de jugement quant à l'aspect pathologique ou négatif des C2R, certaines conduites répétées étant tout à fait normales dans un contexte donné (applaudissements, travail à la chaîne, rituels sociaux ...), la notion d'inadaptation des C2R renvoie tout de même aux domaines de la psychiatrie ou des troubles psychologiques.

Trois types de troubles psychiatriques sont principalement concernés par les C2R : le retard mental, les troubles obsessionnels compulsifs (ou TOC) et les troubles autistiques.

Etudié dans le retard mental ou les déficiences intellectuelles, le concept de C2R concerne essentiellement les aspects moteurs, sensoriels et agressifs (Bodfish, et al., 2000, Rojahn, et al., 2001, Rojahn, et al., 1997). La répétitivité de ces comportements réside dans le mouvement et/ou dans la stimulation : battement des bras à la manière d'un oiseau, balancement du tronc d'avant en arrière, porte systématiquement les objets à la bouche, se cogne la tête contre les murs, jette les objets, se masturbe de manière répétée ... On parle alors de stéréotypies sensorimotrices, de comportements auto ou hétéro-agressifs et de comportements autocentrés.

A l'inverse, dans les TOC, la répétitivité est plutôt associée à des pensées circulaires, les obsessions, accompagnées de conduites répétées et ritualisées, les compulsions (American Psychiatric Association, 2000, Organisation Mondiale de la Santé, 1997). Ces comportements compulsifs suivent généralement des règles en apparence non fonctionnelles et propres à l'individu: vérifications ou comptages répétés, lavages répétitifs des mains, rituels "magiques" personnels ...

Enfin, en ce qui concerne l'autisme, il s'agit d'une pathologie dans laquelle une variété importante de C2R est observée. Les classifications internationales nous donnent une idée de cette variété. Les exemples mentionnés par la CIM-10 (Organisation Mondiale de la Santé, 1997) comprennent : une tendance à rigidifier et à ritualiser de nombreux aspects du fonctionnement quotidien (concernant habituellement aussi bien les activités nouvelles que les activités routinières et les jeux familiaux), un attachement spécifique, surtout chez le petit enfant, à des objets insolites, typiquement de consistance dure, une insistance pour effectuer certaines activités routinières selon des rituels n'ayant pas de caractère fonctionnel (impliquant, par exemple, des préoccupations stéréotypées par des dates, des itinéraires ou des horaires), des stéréotypies motrices, un intérêt particulier pour les éléments non fonctionnels des objets (ex. leur odeur ou leur consistance), une résistance à des changements dans les activités routinières, une opposition à toute modification de l'environnement personnel (concernant, par exemple, le déplacement de meubles ou d'éléments de décoration). Dans le DSM-IV (American Psychiatric Association, 2000), les C2R pouvant caractériser les patients avec autisme sont structurés en 4 types de manifestations :

- (a) préoccupation circonscrite à un ou plusieurs centres d'intérêts stéréotypés et restreints, anormale soit dans son intensité, soit dans son orientation

- (b) adhésion apparemment inflexible à des habitudes ou à des rituels spécifiques et non fonctionnels
- (c) maniérismes moteurs stéréotypés et répétitifs
- (d) préoccupations persistantes pour certaines parties des objets.

Les différentes manifestations comportementales rencontrées dans ces 3 pathologies sont donc très variées. Le terme C2R peut ainsi correspondre à :

- des stéréotypies motrices ; correspondant à des mouvements stéréotypés et répétitifs (balancements, flapping, mouvements répétés des doigts, tournoiements ...).
- du maniérisme moteur : correspondant à des attitudes ou mouvements du corps qui semblent figés, crispés, peu naturels (démarche bizarre, tient la tête penchée d'un côté ...).
- un lien stéréotypé aux objets ; s'exprimant par une utilisation non fonctionnelle et répétée des objets (tapote, secoue, fait tourner ...), par un attachement particulier à un type d'objet ou par une préoccupation pour certains détails des objets (emporte partout avec lui un objet, s'intéresse uniquement aux roues des petites voitures ...).
- une tendance à contrôler l'environnement matériel en amassant systématiquement les jouets, en fouillant les poches des gens, ou son environnement social en cherchant de manière répétée à attirer l'attention des gens sur lui, en contrôlant la discussion ...
- des actes compulsifs ; correspondant à la répétition d'actions ou de séquences d'actions, souvent simples, poursuivies jusqu'à l'obtention d'un résultat "parfait" (vérifications, comptages, lavages ...).
- l'adoption de rituels ; correspondant à des séquences d'actions qui doivent être réalisées d'une certaine façon, dans un certain ordre, à certains moments de la journée, reproduites jour après jour ... ces comportements vont induire une résistance lors du changement d'activités ou des réactions lors d'interruption de la séquence du rituel.
- la résistance au changement dans l'environnement physique ou social ; les objets doivent être disposés selon un pattern propre au patient et le moindre déplacement peut provoquer une réaction vive chez lui, un changement dans l'apparence ou le comportement d'un proche (nouvelles lunettes, changement d'horaires) peut provoquer des réactions vives.
- des centres d'intérêts restreints ; correspondant à la focalisation sur certains sujets d'intérêt, parfois inhabituels, et pouvant conduire à un discours "soliloque" centré sur ce sujet ou au développement de connaissances "encyclopédiques" ...
- des idées fixes et obsessions ; reflétant des pensées répétitives caractérisées par une connotation intrusive et des sujets d'intérêts souvent abstraits (la mort, la maladie ...).
- des stéréotypies vocales ; la personne reproduit à l'identique (écholalie), avec la même intonation, des phrases de ses proches, des dialogues de dessins animés ... Elle peut aussi produire des sons ou vocalises répétés.

- des stéréotypies sensorielles ; la personne recherche certaines stimulations répétitives ou se focalise pendant de longs moments sur certains stimuli (mouvements de ventilateurs, bruit de tuyauterie, partie réfléchissante d'un jouet ...). Elle peut également utiliser certaines modalités sensorielles de manière stéréotypée et atypique (flaire les objets, touche les personnes, porte les jouets à la bouche ...).
- des comportements autocentrés et auto-agressifs, autres que les stéréotypies motrices, sont des comportements généralement moins répétitifs dans leurs mouvements mais dirigés de façon répétée vers son propre corps, pouvant être plus ou moins blessants ou source de douleur (se ronger les ongles, mâchonner, se caresser, se frotter les cuisses ou le ventre, se gratter, se taper, se cogner contre les murs, se mordre ...).
- une tendance répétée à l'agressivité envers les autres (le sujet est brutal, pousse, tape, mord autrui sans raison apparente ...) ou envers les objets (le sujet jette les objets par terre, les casse ...).
- de l'agitation, une difficulté à rester immobile ...

Tous ces comportements ne sont pas exhaustifs et de nombreux recoupements existent entre ces descriptions. Cet inventaire rend surtout compte de la variété des formes observables et désignables sous le terme C2R.

2- L'autisme : un trouble comportemental complexe

Une variété de comportements à caractère répété, restreint ou stéréotypé peut être observée dans les troubles psychiatriques et plus particulièrement dans l'autisme. Les troubles autistiques ne se réduisent toutefois pas à ces comportements et il est important de prendre en compte, dans le développement d'un outil d'évaluation, les difficultés à communiquer et à s'insérer dans un cadre social de ces patients.

En Résumé

- l'autisme est caractérisé par la présence de C2R, mais aussi par des altérations des interactions sociales et de la communication,
- les C2R semblent toutefois occuper une place à part dans la symptomatologie autistique,
- jusqu'à très récemment, les études sur l'autisme se sont peu intéressées aux C2R.

A - L'autisme et le spectre autistique

L'histoire de l'autisme, en tant que pathologie psychiatrique, a débuté en 1943 avec les descriptions d'un pédopsychiatre américain. Dans cet article princeps, Kanner regroupe les cas cliniques de 11 enfants présentant plusieurs traits communs : une incapacité à développer des relations avec autrui, un retard (voir une absence) de langage et, lorsqu'il est présent, un langage écholalique et non communicatif, une manière stéréotypée et répétitive de jouer, un besoin impérieux d'immuabilité, la présence de réactions bizarres aux stimuli sensoriels, un manque d'imagination, une bonne mémoire mécanique ... A partir de ces premiers cas cliniques, **Kanner identifie deux axes sémiologiques fondamentaux : une tendance à l'isolement (*aloneness*) et un besoin d'immuabilité (*sameness*)** (Kanner, 1943).

Aujourd'hui, selon les critères des classifications internationales (DSM-IV ou CIM-10), l'établissement d'un diagnostic d'autisme requiert la présence, avant l'âge de 3 ans, de 3 types de troubles : "**des**

altérations qualitatives des interactions sociales, des altérations qualitatives de la communication et le caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités" (American Psychiatric Association, 2000).

Plus précisément, dans ces classifications internationales, les troubles de la socialisation présentés par le patient avec autisme peuvent correspondre à des altérations dans l'utilisation de comportements non verbaux (contact oculaire, mimique faciale, geste) pour réguler les interactions sociales, à une incapacité à établir des relations avec les pairs, à l'absence de partage spontané des plaisirs ou intérêts avec autrui ou à un manque de réciprocité sociale et émotionnelle.

De même, les altérations de la communication observées chez le patient peuvent renvoyer à un retard ou à une absence totale de développement du langage parlé (sans compensation par les gestes ou la mimique), à une incapacité à engager ou soutenir une conversation avec autrui même si la personne maîtrise suffisamment le langage, à un usage stéréotypé et répétitif du langage ou à une pauvreté du jeu de faire semblant ou du jeu d'imitation sociale correspondant au niveau de développement.

Enfin, pour que le diagnostic d'autisme soit posé, le sujet doit exprimer au moins un type de C2R tels que des centres d'intérêts restreints, l'adoption de rituels spécifiques et non fonctionnels, des comportements moteurs maniérés et répétés ou des préoccupations persistantes pour certaines parties d'objets.

L'autisme correspond donc à un trouble précoce de la relation et de l'adaptation à l'environnement physique et social. L'enfant, dès son plus jeune âge, semble solitaire, n'utilise pas les signes usuels de communication et est attaché à l'immuabilité des situations (Unapei & Arapi, 2007). La symptomatologie autistique est inscrite dans le développement de l'enfant, elle est donc amenée à évoluer tout au long de sa vie, même si les troubles autistiques restent chez la majorité des patients un handicap à vie.

En plus de cette symptomatologie fondamentale, différentes particularités biologiques ou psychologiques sont fréquemment observées chez les patients avec autisme : des particularités sensorielles (hypo- ou hypersensibilité aux stimuli ; Baranek, et al., 2006, Leekam, et al., 2007a), un retard mental (dans 70% des cas ; Chakrabarti & Fombonne, 2001, Fombonne, 2003), des troubles moteurs (Baranek, 2002, Green, et al., 2002), des particularités cognitives (dysfonction exécutive, faible cohérence centrale, déficit de théorie de l'esprit ; Hill & Frith, 2003), une épilepsie, des troubles du langage, des troubles obsessionnels compulsifs (Gillott, et al., 2001), des troubles de l'attention avec hyperactivité (Yoshida & Uchiyama, 2004), des troubles anxieux ou dépressifs (Ghaziuddin, et al., 2002, Kim, et al., 2000), des troubles du sommeil, des troubles alimentaires ...

Il est important de tenir compte de ces particularités pour la prise en charge et l'évaluation des personnes avec autisme (Brinkley, et al., 2007, de Bruin, et al., 2007, Leyfer, et al., 2006, Weisbrot, et al., 2005, Yoshida & Uchiyama, 2004). Les liens entre ces différentes comorbidités et les troubles autistiques peuvent également faire progresser les connaissances sur l'étiopathogénie de l'autisme (Brinkley, et al., 2007, Gabriels, et al., 2005, Gillberg & Billstedt, 2000, Leyfer, et al., 2006, Piek & Dyck, 2004). Les hypothèses actuelles sur l'origine de la pathologie sont essentiellement biologiques,

tout en tenant compte du rôle de l'environnement social et physique dans le développement de la symptomatologie (Hill & Frith, 2003, Unapei & Arapi, 2007).

Au-delà de ces symptômes fondamentaux et comorbides, **l'expression clinique des troubles autistiques apparaît diffuse et confuse, donnant lieu à des profils cliniques très hétérogènes.** Pour approcher au mieux cette variété, et inclure des patients présentant des patterns autistiques mais ne remplissant pas l'ensemble des critères diagnostiques de l'autisme, **le concept de spectre autistique a été proposé** (Wing, 1996).

L'autisme constitue en quelque sorte la forme basale et prototypique du spectre, les autres formes pouvant alors être conceptualisées comme des formes dérivées de l'autisme, en terme de quantité ou de sévérité des symptômes (Allen, et al., 2001, Baghdadli, et al., 2006, Costa e Silva, 2008). Ainsi, le spectre autistique regroupe l'autisme et des formes apparentées dont le diagnostic se base sur l'absence ou la présence plus subtile de certains des critères diagnostiques de l'autisme : autisme atypique, syndrome d'Asperger, trouble envahissant du développement non spécifié (TED-NS).

L'absence d'un des critères diagnostiques de l'autisme typique (âge d'apparition des troubles tardif, absence de troubles de la communication ...) définit un autisme atypique (catégorie présente seulement dans la CIM-10) ou un TED-NS. Le syndrome d'Asperger est lui caractérisé par l'absence conjointe de déficience cognitive et de retard dans le développement du langage.

Les critères et définitions nosologiques de ces "troubles autistiques qui ne sont pas de l'autisme" sont assez peu discriminants et débouchent sur une myriade de pathologies englobées sous une même dénomination : autres TED (de Bruin, et al., 2007, Jansen, et al., 2000). La notion de spectre permet alors de suggérer à la fois la diversité clinique et le lien existant entre ces différents troubles autistiques.

Toutefois, si la population regroupée au sein du spectre autistique est très hétérogène, l'expression, à des degrés divers, de comportements répétés et restreints demeure un trait commun à ce spectre (Allen, et al., 2001, Chakrabarti & Fombonne, 2001, Cuccaro, et al., 2007, de Bruin, et al., 2007, Macintosh & Dissanayake, 2004, South, et al., 2005).

B - Les C2R : une dimension à part ?!

Lorsqu'on s'intéresse de plus près aux 3 dimensions diagnostiques de l'autisme, **une partition naturelle semble émerger entre les C2R d'une part, et les altérations de la socialisation et de la communication d'autre part.** On peut en effet s'interroger sur la réelle différence résidant entre troubles de la communication et troubles des interactions sociales tant la communication constitue pour nous un outil social naturel et indispensable. On peut ainsi schématiser la communication comme un ensemble d'outils (mots, syntaxe, gestes) qui n'ont d'utilité que si l'on possède des compétences

pour les utiliser, à savoir des capacités à interagir avec l'autre. Ces deux domaines sont imbriqués, un déficit de l'un a donc des retentissements sur l'autre.

Historiquement, on retrouve des soutiens à cette bipartition de l'autisme entre C2R et troubles socio-communicatifs. **Dans ses premières descriptions de l'autisme, Kanner (1943) a synthétisé la pathologie en 2 ensembles de troubles : *aloneness* et *sameness***, soit le retrait social et le besoin d'immuabilité. Dès le début, Kanner sépare donc les difficultés du patient à s'insérer dans un cadre social et son refus du changement, la volonté de conserver une stabilité, une immuabilité dans son environnement sensoriel ou social.

Certains détails des classifications internationales viennent également soutenir l'idée que les C2R occupent une place à part dans l'autisme en entretenant la confusion entre communication et socialisation. Ainsi, le manque d'utilisation de comportements non-verbaux, tels que le contact oculaire ou les gestes, et l'absence de pointage font partie des éléments présentés dans le DSM-IV comme des altérations des interactions sociales, mais peuvent renvoyer à des déficits de communication non-verbale. De même, certains comportements, présentés comme des altérations de la communication, peuvent correspondre à des éléments déficitaires de la relation sociale, telle l'incapacité à soutenir une conversation alors que la personne maîtrise le langage ou la notion d'absence de jeu d'imitation sociale ...

Toutefois, la notion d'usage répété et stéréotypé du langage, qui renvoie à la dimension C2R, fait partie des critères diagnostiques d'altérations de la communication. Si une confusion peut donc exister entre les altérations de la communication et des fonctions sociales, des ponts semblent également exister entre troubles de la communication et comportements répétés et restreints.

La séparation a priori de la symptomatologie autistique en 3 dimensions a été discutée. Quelques études ont ainsi montré des dimensions différentes de celles proposées dans le DSM-IV, en particulier des dimensions regroupant communication et socialisation.

Van Lang et al (van Lang, et al., 2006) ont ainsi testé plusieurs modèles hypothétiques, en utilisant les sous-scores de l'algorithme diagnostique de l'ADI-R (outil de référence pour le diagnostic d'autisme ; (Lord, et al., 1994). Ces auteurs ont montré **une faible correspondance entre les présentations cliniques des sujets et les 3 catégories proposées par le DSM-IV, avec notamment une forte corrélation entre communication et socialisation**. En revanche, ces auteurs ont proposé un modèle en 3 dimensions distinguant des "troubles socio-communicatifs", le "caractère stéréotypé des comportements et du langage" et des "troubles du jeu et du faire semblant" (cette dernière dimension regroupe des items évaluant des capacités de communication non-verbale et d'interactions sociales).

La séparation des C2R et des altérations socio-communicatives est proposée par d'autres auteurs (Georgiades, et al., 2007, Gotham, et al., 2007, Ronald, et al., 2005). Dans une étude portant sur les facteurs pronostiques de l'évolution des TED, Szatmari et al. (Szatmari, et al., 2003) ont également distingué d'un côté des comportements adaptatifs, correspondant à des capacités sociales et

communicatives et à des habiletés pour les activités du quotidien, et de l'autre des symptômes autistiques, tels l'écholalie, les rituels, les stéréotypies ... mais aussi le manque de contact oculaire.

Parallèlement, une étude utilisant l'ensemble des items de l'ADI-R a décrit 6 facteurs : langage parlé, intention sociale, compulsions, événements du développement, habiletés savantes et aversions sensorielles (Tadevosyan-Leyfer, et al., 2003). Des items portant sur la communication sont inclus dans le facteur "intention sociale" décrit par ces auteurs, ceci tend à confirmer un chevauchement des dimensions sociales et communicatives dans l'autisme.

Enfin, le modèle unidimensionnel des troubles autistiques, dans lequel les C2R ne seraient pas séparés des aspects socio-communicatifs, n'est soutenu que par une publication (Constantino, et al., 2004). Cette unidimensionnalité a été testée et écartée par d'autres auteurs (Ronald, et al., 2005, van Lang, et al., 2006).

Indépendamment de la question d'une différence réelle existant entre altérations des interactions sociales et troubles de la communication, l'analyse de ces différentes études tend surtout à démontrer que **les C2R constituent une dimension bien différenciée du reste de la symptomatologie de l'autisme.**

Les C2R semblent également se différencier des autres symptômes de l'autisme par leur trajectoire développementale, et plus particulièrement leur persistance dans le temps (Charman, et al., 2005, Gotham, et al., 2007, Panerai, et al., 2002, Szatmari, et al., 2003). Ces comportements sont souvent les symptômes de l'autisme qui subsistent à l'âge adulte (Matson, et al., 2007), même chez des personnes avec des formes légères ou de haut niveau (Piven, et al., 1996). Très peu de patients parviennent à un certain degré d'indépendance et d'autonomie et les C2R contribuent très probablement à ces difficultés d'insertion (Howlin, et al., 2004, Kobayashi & Murata, 1998).

Malgré cet aspect invalidant et persistant, **le 3^e axe de l'autisme – le caractère répété, restreint ou stéréotypé des comportements, intérêts et activités – a été moins étudié que les altérations des interactions sociales et de la communication** (Baron-Cohen, 1989, Bodfish, et al., 2000, Cuccaro, et al., 2003, Lewis & Bodfish, 1998, Roux, et al., 1998, Shao, et al., 2003, Turner, 1999, Vig & Jedrysek, 1999). La considération des C2R comme des troubles secondaires aux déficits de communication ou de socialisation peut expliquer cet intérêt plus faible (Bruckner & Yoder, 2007, Cuccaro, et al., 2003, Fecteau, et al., 2003, Rogers, et al., 2003).

A titre indicatif, en recherchant les termes "communication" et "social" dans les titres d'articles sur l'autisme et référencés dans la base de données PubMed, on obtient respectivement 185 et 442 articles, dont 50 références communes. En recherchant, de la même manière, les termes "repetitive", "restricted" et "stereotyped", PubMed ne renvoie qu'à 65 articles différents (les références communes n'étant comptées qu'une fois).

De nombreuses questions fondamentales sur les C2R de l'autisme restent donc sans réponse : qu'en est-il de leur physiopathologie, de leur traitement ?... (Lewis & Bodfish, 1998, Lewis, et al., 2007, Powell, et al., 1999, Turner, 1999).

C - Les liens entre C2R et troubles de la socialisation et de la communication

Comme nous l'avons dit précédemment, la possession et l'utilisation des outils socio-communicatifs sont des processus naturels et quasi intuitifs pour une personne normale (ou neurotypique). Dans le traitement des troubles autistiques, la priorité a donc logiquement été donnée aux déficits de compréhension et de relation au monde extérieur. Les objectifs des thérapeutes ont été de fournir aux patients des outils de communication et d'améliorer leur compréhension des règles sociales.

Toutefois, une des hypothèses des thérapeutes était que **l'émergence des capacités socio-communicatives aurait un effet positif, en cascade, sur les C2R**, en les rendant caduques ou en permettant de contrôler leur expression (Baranek, 2002). Plusieurs études ont par exemple montré que l'apprentissage de moyens de communication simples permet une réduction de l'expression de C2R (Durand & Carr, 1987, Kennedy, et al., 2000, Murphy, et al., 2005, Rapp & Vollmer, 2005, Rehfeldt & Chambers, 2003).

Ainsi, même si parmi les symptômes de l'autisme les C2R apparaissent comme une dimension à part, il paraît évident qu'il existe des liens entre ces comportements répétés et les troubles socio-communicatifs.

Plusieurs hypothèses peuvent être proposées quant aux éventuels liens entre C2R et altérations sociales et communicatives :

- l'expression excessive de C2R dans l'autisme peut être un moyen de compenser, de contrebalancer les troubles de la socialisation et de la communication (cf. fig. 2). Dans cette première hypothèse, le patient avec autisme aurait un pattern inverse au "normal" avec une surexpression des C2R et un manque de capacités d'interactions sociales et de communication. **Les C2R autistiques pourraient alors être envisagés comme une stratégie adaptative, visant à pallier les déficits communicatifs et sociaux** (Constantino, et al., 2004, Tourette, 2006). Face à un milieu social complexe et imprévisible, ces comportements pourraient par exemple permettre de stabiliser et de simplifier, par un pattern stéréotypé, les événements de la vie quotidienne (Baron-Cohen & Wheelwright, 1999). Les C2R pourraient également être des moyens de communication alternatifs, permettant l'expression d'un malaise ou d'un besoin.
- les C2R peuvent être une conséquence maladaptative des déficits socio-communicatifs. Dans cette hypothèse, un niveau de base de comportements type C2R existerait chez tout individu, sain ou avec autisme. Le caractère "ostensible" des **C2R dans l'autisme serait alors le résultat d'un déficit de régulation, d'une absence de filtre social** (cf. fig. 3). Le sujet avec autisme, ayant des difficultés à comprendre les règles implicites des

interactions sociales et de la communication avec autrui, ne parviendrait pas à reconnaître ce qui est socialement acceptable ou adapté et ne pourrait donc pas réguler ses comportements en fonction de leur impact social, adopter des comportements répétés plus discrets ...

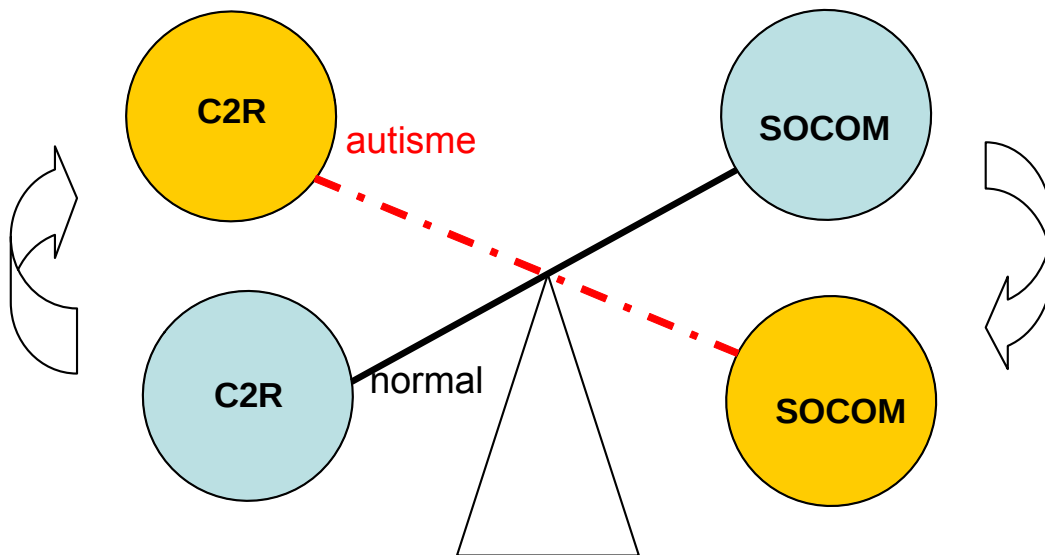


Figure 2 : les C2R comme stratégie adaptative face aux déficits socio-communicatifs.
(C2R = comportements répétés et restreints, SOCOM = capacités d'interactions sociales et de communication)

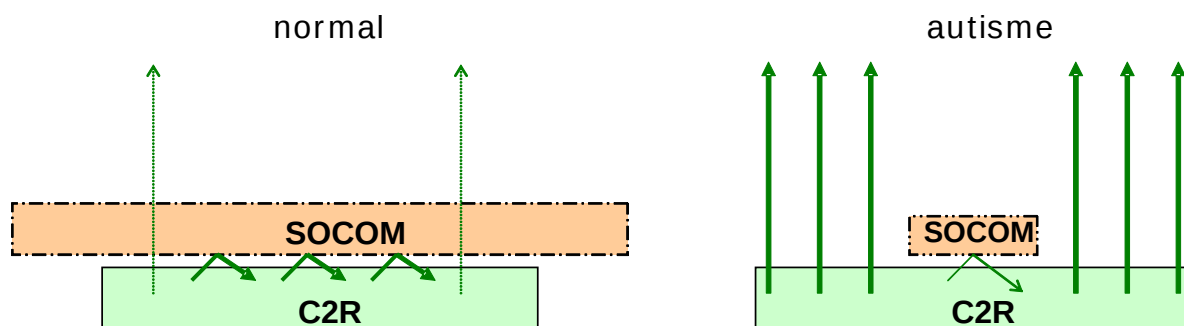


Figure 3 : les C2R comme conséquence d'un défaut de filtre social.
(C2R = comportements répétés et restreints, SOCOM = capacités d'interactions sociales et de communication)

Cependant, **pour ces 2 modèles, des rapports inverses peuvent également être envisagés**. Pour le premier, le modèle en "balance", une expression excessive ou "pathologique" de C2R pourrait préexister chez le patient avec autisme, interférer avec un fonctionnement "normal" et donc nuire à l'apprentissage ou à l'ouverture du patient vers le monde social (Bruckner & Yoder, 2007, Crocker, et al., 2006, Duncan, et al., 1999, Durand & Carr, 1987, Honey, et al., 2007, Howlin, 1998, Koegel & Covert, 1972, South, et al., 2005). Pour le second, le modèle de "filtre", une expression excessive de C2R pourrait de même filtrer les habiletés socio-communicatives et empêcher l'expression et l'acquisition de comportements plus adaptés.

Dans le cas de ces modèles "inverses", l'objectif d'un traitement serait de réduire dans un premier temps l'expression de C2R, pour favoriser dans un deuxième temps l'émergence d'habiletés sociales. Il est donc primordial d'identifier les mécanismes qui lient l'expression des C2R aux compétences socio-communicatives, et leur sens, afin d'améliorer l'efficacité des thérapeutiques (Duncan, et al., 1999).

Un dernier lien peut être envisagé : le lien biologique. **La présence conjointe de troubles socio-communicatifs et de C2R pourrait être la conséquence ou le retentissement d'une même anomalie neurologique**, morphologique ou fonctionnelle. Le lien entre ces symptômes de l'autisme serait alors un lien de coexistence plutôt que de cause à effet.

D - Un regain d'intérêt pour les C2R dans la compréhension des troubles autistiques

Dans une des études citées précédemment, un auteur emploie les notions de symptômes sociaux et non-sociaux, ce dernier désignant les C2R (Ronald, et al., 2005). Ces termes suggèrent l'existence d'une symptomatologie "sociale", liée à une notion d'ouverture vers l'extérieur, et d'une symptomatologie "non-sociale" (les C2R) renvoyant à des comportements tournés vers soi, en retrait avec le monde extérieur. Cette opposition sociale - non sociale rejoint la partition proposée par Szatmari et al. (2003) : comportements adaptatifs - comportements autistiques. L'usage du terme "autistique" pour décrire des comportements non-sociaux, et par extension les C2R, appuie l'idée que cette dimension répétée et restreinte est fondamentale et définitoire de l'autisme.

La plupart des études se sont intéressées aux comportements sociaux, adaptatifs, et à faire émerger des compétences manquantes chez le patient avec autisme ... en oubliant un peu, peut-être à tort, les

aspects "autistiques" de l'autisme, les comportements excessifs ou différents de notre norme. **L'importance des C2R a peut-être été sous-estimée et cette dimension pourrait constituer un point clé, dont l'exploration pourrait ouvrir de nouvelles perspectives sur la compréhension de l'autisme.**

On observe d'ailleurs un récent regain d'intérêt pour ce 3^e axe de l'autisme (Boyd, et al., 2007). Le congrès IMFAR qui s'est tenu à Londres en mai 2008 a ainsi proposé pour la première fois des sessions de communications orales et affichées dédiées à l'étude des C2R dans l'autisme. De plus, si l'on s'intéresse aux publications référencées dans la base de données PubMed concernant l'autisme et dont le titre comporte les termes "repetitive" ou "stereotyped", on constate une véritable explosion du nombre de publications sur les 4 dernières années (cf. fig. 4). PubMed recense ainsi une dizaine de publications sur le sujet pour les années 80 et pour les années 90, mais plus de 40 depuis 2000, dont 33 entre 2003 et 2007.

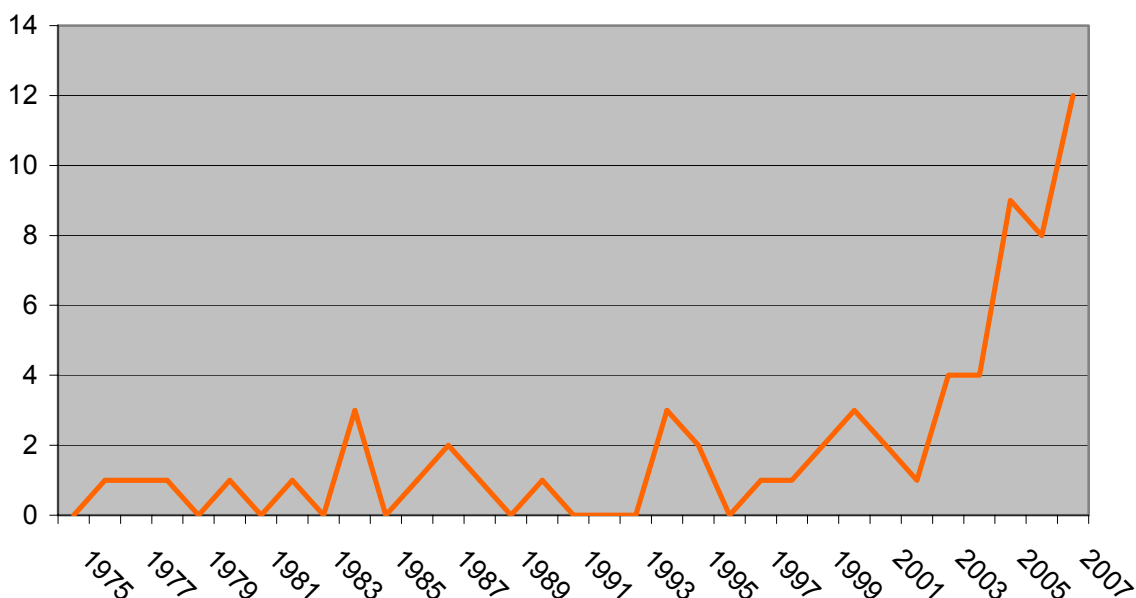


Figure 4 : évolution du nombre d'articles sur l'autisme comportant les termes "repetitive" ou "stereotyped" dans leur titre et référencés par PubMed.

L'évolution récente de l'ADOS (Autism Diagnostic Observation Scale ; Lord, et al., 2000, Lord, et al., 1989) qui constitue à l'heure actuelle, avec l'ADI-R (Lord, et al., 1994), le standard de l'instrument diagnostic dans les protocoles de recherche internationaux, est un excellent exemple de cette prise en compte croissante des C2R dans l'autisme. L'ADOS comporte plusieurs items ayant trait aux C2R mais, jusqu'à très récemment, aucun de ces items ne contribuait au score permettant la classification diagnostique. Cet instrument posait donc un diagnostic d'autisme sans tenir compte des C2R qui font pourtant partie des 3 critères d'autisme posés par les classifications internationales. Un algorithme

révisé a été récemment proposé, qui prend maintenant en compte les C2R dans l'établissement du diagnostic. Selon Gotham et al. (2007), ce nouvel algorithme n'améliore pas la discrimination diagnostique entre l'autisme et une autre forme du spectre autistique, mais permet de trancher clairement sur l'appartenance ou pas d'un sujet au spectre autistique. Les C2R ne seraient donc pas spécifiques de l'autisme mais caractéristiques de l'ensemble du spectre autistique.

Toutefois, plus que son intérêt diagnostique, **le point clé de ce 3^e axe de l'autisme réside sans doute dans son hétérogénéité** ; hétérogénéité qui se retrouve à plusieurs niveaux, aussi bien dans les formes de comportements, que dans les facteurs covariants (déclencheurs ou explicatifs) et les fonctions supposées de ces comportements (Lewis & Bodfish, 1998, Militerni, et al., 2002, Willemsen-Swinkels, et al., 1998). Elucider ce point et simplifier cet ensemble complexe de comportements devrait permettre une meilleure compréhension des C2R, faciliter les confrontations biocliniques et favoriser l'adaptation des prises en charge.

3- Données de la littérature sur les comportements répétés et restreints dans les troubles autistiques

Les troubles autistiques recouvrent une population hétérogène ; les traits caractéristiques de l'autisme, et notamment les C2R, s'exprimant sous des formes diverses selon les individus. De nombreux auteurs ont ainsi souligné la nature complexe et multifactorielle de cette composante sémiologique de l'autisme.

En Résumé

- un consensus s'établit sur une séparation "bas niveau" / "haut niveau" des C2R observés dans les troubles autistiques,
- les C2R de "bas niveau" correspondraient à des formes simples, sensorimotrices, seraient associés aux premiers stades du développement et au retard intellectuel,
- les C2R de "haut niveau" correspondraient à des formes plus élaborées, apparaîtraient plus tardivement et seraient associés aux formes de haut niveau.

A - Les C2R dans les troubles autistiques : un ensemble multidimensionnel

L'expression des C2R varie aussi bien en terme de sévérité que de formes observées ce qui induit différents patterns comportementaux et permet de distinguer des sous-ensembles de C2R.

Approche descriptive

La définition de sous-ensembles au sein des C2R autistiques s'est d'abord appuyée sur une approche descriptive des comportements. L'identification d'entités séparées découlait alors d'un consensus entre experts cliniciens.

Dans une revue de la recherche psychologique sur les C2R dans l'autisme, Turner (1999) a ainsi proposé de subdiviser cette large dimension sémiologique en **2 grandes catégories : comportements de bas et de haut niveau**.

Les C2R de "bas niveau" sont caractérisés par la répétition de mouvements et incluent les stéréotypies motrices, les manipulations répétitives des objets, certaines formes d'auto-agressivité, les tics ... Il s'agit de comportements facilement observables et quantifiables, qui ont donc été les formes les plus étudiées des C2R. Cependant, Turner pose la question de leur spécificité à l'autisme, notamment vis-à-vis du retard mental ; les particularités autistiques de ces comportements, en terme de formes exprimées ou de sévérité, étant plus ou moins définies.

Les C2R de "haut niveau" regroupent des formes comportementales plus complexes et élaborées, tels la résistance au changement, les rituels, l'attachement à certains objets, le langage répété et les centres d'intérêts restreints. A l'opposé des comportements de "bas niveau", Turner suggère que ces C2R de "haut niveau" sont plus spécifiques de la pathologie autistique.

Dans cette première dichotomie des C2R proposée par Turner, la terminologie employée pose l'hypothèse de mécanismes sous-jacents différents, plus ou moins complexes, selon le type de C2R exprimé.

Afin d'étudier plus finement les liens supposés entre C2R et caractéristiques individuelles, notamment avec l'âge et le niveau intellectuel, Militeri et al. (2002) ont repris et complété une classification proposée par Willemsen-Swinkels et al. (1998). Cette classification provient d'un inventaire d'une centaine de C2R regroupés selon leur complexité :

- comportements sensoriels de faible intensité, impliquant des stimulations "légères" des différents sens (lèche, flaire, tapote, s'auto-stimule visuellement ...) ou de haute intensité, pouvant causer des blessures ou des douleurs (se cogner, se mordre ...)
- mouvements stéréotypés du tronc (balancements ...) ou des membres (flapping, maniérismes des mains ...)
- besoin d'immuabilité, impliquant l'insistance du patient pour le maintien d'une fixité de l'environnement (objets placés à tels endroits, de telles façons ...) ou besoin de routine, dans lequel le patient insiste pour suivre les mêmes séquences d'actions pour la réalisation d'une activité (rituels de coucher ...)
- comportements moteurs complexes, correspondant à des séquences motrices répétées (remplir et vider, collecter des jouets, faire des puzzles ...) ou comportements verbaux complexes, correspondant à l'utilisation répétée de mots, de phrases ou de parties de dialogues sans visée communicative.

Cette classification des C2R est plus détaillée que la simple dichotomie haut niveau – bas niveau proposée par Turner (1999). Les principales divergences portent sur la séparation des aspects sensoriels et moteurs et la proposition d'une catégorie regroupant des séquences répétées de comportements moteurs et verbaux.

Approche statistique

Suite à ces premiers travaux principalement basés sur une approche descriptive, de nombreux auteurs ont cherché à proposer des partitions plus objectives de cette dimension complexe des troubles autistiques. Ils ont ainsi utilisé des outils standardisés pour mesurer les C2R sur de grands effectifs et des populations hétérogènes (en terme d'âge, de niveau de développement, de diagnostic ...) ce qui a permis l'utilisation de méthodes statistiques multivariées et la définition de sous-ensembles objectifs, basés sur des patterns cliniques et non sur les formes de comportements et leur niveau de complexité (cf. tableaux 1 et 2).

En 2003, une première étude a été menée sur 292 enfants, adolescents et jeunes adultes avec autisme. Dans cette étude, les C2R ont été évalués avec l'ADI-R (Autism Diagnostic Interview - Revised ; Lord, et al., 1994) et une analyse factorielle a mis en évidence **2 dimensions** : **"comportements sensorimoteurs répétés"** et **"résistance au changement"** (Cuccaro, et al., 2003). Par la suite, plusieurs études ont décrit des dimensions très similaires en élargissant l'étude des C2R aux sujets avec un TED-NS (Szatmari, et al., 2006), en utilisant un autre outil (la Maudsley Item Sheet ; Carcani-Rathwell, et al., 2006), en s'intéressant uniquement aux enfants (Bishop, et al., 2006), en se focalisant sur la période préscolaire (autour de 2 ans) et en incluant des patients avec retard mental et des sujets normaux (Richler, et al., 2007), en étudiant les C2R dans d'autres cultures (Papageorgiou, et al., 2007), ou enfin en prenant en compte l'ensemble de la symptomatologie autistique (Georgiades, et al., 2007).

Quelques études, utilisant elles aussi les cotations de l'ADI-R, ont obtenu des résultats différents. D'une part, dans deux études prenant en compte l'ensemble des symptômes de l'autisme, l'analyse factorielle a regroupé les C2R dans un facteur unique, appelé "compulsions" (Tadevosyan-Leyfer, et al., 2003) ou "comportements et langage stéréotypés" (van Lang, et al., 2006). D'autre part, une étude présentée lors du congrès IMFAR de mai 2008 a mis en évidence 4 facteurs : "besoin d'immuabilité", "comportements sensorimoteurs répétés simples", "comportements sensorimoteurs répétés complexes" et "préoccupations restreintes" (Smith, et al., 2008).

La majorité des études présentées ci-dessus ont utilisé l'ADI-R pour évaluer les C2R bien qu'il s'agisse d'un instrument diagnostique, dont la cotation est réalisée sous la forme d'entretiens semi-structurés avec les parents. Comme le soulignent Brinkley et al. (2007), l'utilisation d'outils diagnostiques pour l'évaluation des comportements est discutable, mais révélatrice du manque d'instruments adaptés.

Il existe à ce jour un instrument spécifique et relativement complet pour évaluer les C2R : la RBS-R (Repetitive Behavior Scale – Revised ; Bodfish, et al., 1999, Bodfish, et al., 2000) (cf. p 75 pour plus de détails). Une étude de validation indépendante de la RBS-R a été menée récemment et a permis d'isoler 5 dimensions de C2R : "comportements stéréotypés" (correspondant à des comportements répétés sensorimoteurs), "comportements auto-agressifs", "compulsions", "rituels/immuabilité" et "intérêts restreints" (Lam & Aman, 2007). Un outil approprié permet donc une description plus fine de la dimension répétée et restreinte de l'autisme.

Tableau 1 : références et caractéristiques des études proposant des analyses dimensionnelles des C2R dans le spectre autistique.

références	population	outil/items utilisés	sous-ensembles proposés	C2R contenus dans ces sous-ensembles
Cuccaro et al., 2003	292 sujets avec autisme, de 3 à 21 ans	12 items parmi la section "intérêts et comportements" de l'ADI-R	comportements répétés sensorimoteurs résistance au changement	- maniérismes, intérêts sensoriels inhabituels, utilisation stéréotypée des objets, balancement - résistance au changement dans l'environnement et les routines, compulsions/rituels
Szatmari et al., 2006	339 sujets avec troubles du spectre autistique	11 items parmi la section "intérêts et comportements" de l'ADI-R	comportements sensorimoteurs répétés besoin impérieux d'immuabilité	- maniérismes, intérêts sensoriels inhabituels, utilisation stéréotypée des objets, balancement - résistance au changement dans l'environnement et les routines, compulsions/rituels
Bishop et al., 2006	830 enfants avec troubles du spectre autistique, de 15 mois à 12 ans	même items que Cuccaro et al., 2003 moins l'item "balancement"	comportements sensorimoteurs besoin d'immuabilité et aversions sensorielles	- maniérismes, intérêts sensoriels inhabituels, utilisation stéréotypée des objets, préoccupations inhabituelles - résistance au changement dans l'environnement et les routines, compulsions/rituels
Carcani-Rathwell et al., 2006	502 sujets avec troubles du spectre autistique et 119 sujets avec retard mental sans autisme, de 1 à 18 ans	13 items issus de la <i>Maudsley Item Sheet</i>	symptômes sensorimoteurs symptômes de rigidité cognitive	- comportements sensoriels autocentrés, stéréotypies motrices, maniérismes - intérêts restreints, résistance au changement, rituels d'alignement
Lam & Aman, 2007	307 sujets avec troubles du spectre autistique, de 3 ans à 48 ans	RBS-R	comportements stéréotypés comportements auto-agressifs compulsions rituels/immuabilité intérêts restreints	- mouvements stéréotypés, intérêts sensoriels inhabituels, utilisation stéréotypée des objets - auto-agressivité - séquences fixes de comportements - rituels, résistance au changement - attachement à certains objets, préoccupations pour certains sujets

Tableau 1 (suite) : références et caractéristiques des études proposant des analyses dimensionnelles des C2R dans le spectre autistique.

références	population	outil/items utilisés	sous-ensembles proposés	C2R contenus dans ces sous-ensembles
Richler et al., 2007	165 enfants avec troubles du spectre autistique, 49 enfants avec retard mental sans autisme et 65 enfants normaux, âgés de 1 à 3 ans	items parmi la section "intérêts et comportements" de l'ADI-R + item "auto-agressivité"	comportements répétés sensorimoteurs besoin impérieux d'immuabilité	- maniérismes, intérêts sensoriels inhabituels, utilisation stéréotypée des objets - résistance au changement dans l'environnement et les routines, compulsions/rituels
Papageorgiou et al., 2007	153 sujets avec troubles du spectre autistique, de 1 à 19 ans	même items de l'ADI-R que Cuccaro et al., 2003	comportements sensorimoteurs répétés besoin impérieux d'immuabilité	- maniérismes, intérêts sensoriels inhabituels, utilisation stéréotypée des objets, balancement - résistance au changement dans l'environnement et les routines, compulsions/rituels
Smith et al., 2008	310 sujets verbaux avec autisme, de 5 à 22 ans	11 items parmi la section "intérêts et comportements" de l'ADI-R + item "rituels verbaux"	besoin impérieux d'immuabilité comportements sensorimoteurs répétés simples comportements sensorimoteurs répétés complexes Préoccupations intenses	- résistance au changement dans l'environnement et les routines, compulsions/rituels - balancements, maniérismes des mains, intérêts sensoriels inhabituels - maniérismes et mouvements stéréotypes complexes, utilisation stéréotypée des objets - rituels verbaux, intérêts restreints, préoccupations inhabituelles, attachement à des objets

Tableau 2 : références et caractéristiques des études proposant des analyses dimensionnelles de la symptomatologie autistique.

références	population	outil/items utilisés	sous-ensembles proposés	C2R contenus dans ces sous-ensembles
Tadevosyan-Leyfer et al., 2003	292 sujets avec autisme	98 items de l'ADI-R	langage parlé intention sociale compulsions événements du développement habiletés savantes aversions sensorielles	- rituels verbaux, langage idiosyncrasique, néologisme - maniérismes des mains ou des doigts - phrases stéréotypées, préoccupations inhabituelles, compulsions/rituels, résistance lors de changements mineurs de l'environnement, attachement inhabituel à des objets - démarche étrange
Van Lang et al., 2006	130 sujets avec troubles du spectre autistique et 125 avec des troubles de la communication et de la socialisation, de 4 à 20 ans	12 scores de l'algorithme de l'ADI-R	troubles de la socialisation et de la communication comportements et langage stéréotypés troubles du jeu et du faire semblant	- intérêts restreints, rituels, langage stéréotypé, maniérismes, préoccupations pour certaines parties des objets
Georgiades et al., 2007	209 sujets avec troubles du spectre autistique, de 2 ans à 40 ans	12 scores de l'algorithme de l'ADI-R	social-communication comportements et langage inflexibles comportements sensorimoteurs répétés	- intérêts restreints, rituels, langage stéréotypé - maniérismes, préoccupations pour certaines parties des objets

En faisant une synthèse de ces études, on voit clairement émerger une partition dichotomique similaire à celle proposée par Turner (1999) : des comportements sensorimoteurs assimilables à des C2R de "bas niveau" et une résistance au changement (aussi appelée besoin d'immuabilité, comportements inflexibles ou rigidité cognitive selon les auteurs) correspondant à des phénomènes plus complexes ou de "haut niveau".

Dans cette bipartition des C2R, l'hypothèse d'une correspondance entre les caractéristiques cliniques de l'individu et les comportements qu'il exprime est implicite, notamment dans le choix des termes bas et haut niveau. Il est ainsi suggéré qu'un patient avec autisme et retard mental montrera préférentiellement des comportements répétés sensorimoteurs alors qu'un sujet avec un autisme de haut niveau exprimera des comportements plus complexes, faisant appel à des constructions cognitives plus élaborées.

B - Les C2R de "bas niveau" : comportements sensorimoteurs

Les différentes études présentées précédemment s'accordent à décrire, parmi les C2R observés dans l'autisme, un ensemble de formes simples, facilement observables et semblant sous-tendues par des mécanismes de bas niveau cognitif. Ces comportements - balancements, mouvements répétés des bras, utilisation stéréotypée des objets, comportements d'exploration sensorielle répétés – ont été regroupés sous le qualificatif "sensorimoteur". L'utilisation de ce terme suggère que ces C2R servent une fonction de stimulation par le mouvement ou l'action.

La fonction la plus souvent avancée pour ces C2R simples, stéréotypies sensorimotrices ou comportements autocentrés, est celle de l'autostimulation, qui renvoie à un renforcement sensoriel automatique (Cuccaro, et al., 2003, Cunningham & Schreibman, 2008, Lewis & Bodfish, 1998, Lovaas, et al., 1987, Mancina, et al., 2000, Rapp & Vollmer, 2005, Turner, 1999). La personne avec autisme apparaissant peu sensible ou peu intéressée par les stimuli du milieu externe, elle est "contrainte" de produire elle-même des stimuli pour maintenir un certain équilibre de stimulation, une certaine homéostasie sensorielle (Baron-Cohen, 1989, Hirstein, et al., 2001, Kern, et al., 2007a, Rogers & Ozonoff, 2005, Willemsen-Swinkels, et al., 1998). Chez des patients de bas niveau cognitif, ces autostimulations sont souvent simples, portant sur un canal visuel ou kinesthésique, et revêtent un caractère répété.

L'interprétation de la fonction de ces C2R peut aussi être inverse. La personne avec autisme étant trop sensible aux stimuli externes, elle va se "couper" du monde extérieur en s'autostimulant. Les comportements autocentrés permettraient alors de réduire l'afférence de stimuli externes dont l'intégration est trop compliquée et lui demande trop d'effort (Ermer & Dunn, 1998, Livoir-Petersen, 1996, Rogers & Ozonoff, 2005, Turner, 1999, Willemsen-Swinkels, et al., 1998). Cette deuxième

hypothèse peut également renvoyer à une fonction d'évitement social (Durand & Carr, 1987, Tadevosyan-Leyfer, et al., 2003). Par exemple, des comportements auto-agressifs ou des battements de bras peuvent faire impression sur l'interlocuteur, occasionner un retrait et l'arrêt de la demande d'interaction. L'évitement social peut aussi passer par une focalisation sur un détail d'un objet ou par un comportement sensoriel dirigé vers un élément de l'environnement (porte les objets à la bouche, frotte la table). Le patient détournerait alors son attention de l'interlocuteur en la recentrant sur une activité égocentrée.

Si plusieurs hypothèses fonctionnelles ont été proposées pour ces comportements sensorimoteurs, il est par contre admis que les C2R de "bas niveau" sont associés à un retard mental ou à un stade de développement précoce. Ce lien se base notamment sur certaines similarités entre les stéréotypies autistiques et certains comportements observés dans le retard mental ou au cours du développement normal, chez le jeune enfant.

Influence du retard mental

La plupart des articles montrant une partition dichotomique des C2R ont également confirmé **l'existence d'un lien entre l'expression de C2R sensorimoteurs et le niveau de retard mental** (Bishop, et al., 2006, Carcani-Rathwell, et al., 2006, Cuccaro, et al., 2003, Georgiades, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006).

Dans une étude plus détaillée, Bishop et al. (2006) montrent que les C2R de type intérêts sensoriels atypiques, manipulation stéréotypée des objets, maniérismes moteurs et auto-agressivité sont tous plus observés chez les sujets retardés. Le lien entre le degré de retard et l'expression plus importante de comportements sensoriels a aussi été montré par Militeri et al. (2002). De même, plusieurs études ont mis en évidence une influence du niveau de retard mental sur l'expression des comportements auto-agressifs en terme de sévérité ou de formes (Baghdadli, et al., 2003, Crocker, et al., 2006, Kobayashi & Murata, 1998, Militeri, et al., 2002).

Toutefois, certains comportements de bas niveau sont aussi observés chez des patients non retardés (Bishop, et al., 2006, South, et al., 2005)

Influence de l'âge

De manière similaire à ce qui a été montré avec le retard mental, **des corrélations négatives ont été montrées entre l'âge et les comportements sensorimoteurs** (Bishop, et al., 2006, Militeri, et al., 2002). Plus précisément, les intérêts sensoriels atypiques et la manipulation stéréotypée des objets sont plus observés chez les jeunes patients (Bishop, et al., 2006, Fecteau, et al., 2003, Richler, et al., 2007).

Toutefois, Bishop et al. (2006) montrent que certaines formes simples de C2R, telles que l'auto-agressivité ou les maniérismes moteurs, sont autant voire plus observées chez les enfants plus âgés. Les C2R sensorimoteurs ne semblent donc pas strictement "réservés" aux jeunes patients.

Influence du diagnostic

Capacités intellectuelles et âge ne sont pas les seuls facteurs influençant l'expression des C2R. La sévérité de la symptomatologie autistique semble également jouer un rôle, globalement sur la quantité de C2R exprimés (Bodfish, et al., 2000, Militerni, et al., 2002), et plus spécifiquement sur les comportements répétés sensorimoteurs (Hus, et al., 2007) et les comportements auto-agressifs (Baghdadli, et al., 2003). Quelques auteurs décrivent également des différences de patterns en fonction du diagnostic. **Les sujets avec un autisme typique tendent à exprimer plus de C2R de type sensorimoteur que ceux avec un TED-NS ou avec un syndrome d'Asperger** (Georgiades, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006).

Ces résultats mettent en doute l'hypothèse formulée par de nombreux auteurs selon laquelle les stéréotypies sensorimotrices seraient essentiellement liées au retard mental et donc peu spécifiques de l'autisme (Carcani-Rathwell, et al., 2006, Cuccaro, et al., 2003, Mooney, et al., 2006, Shao, et al., 2003, Turner, 1999, Werner, et al., 2005).

C - Les C2R de "haut niveau" : résistance au changement

Dès les descriptions princeps de l'autisme, la notion de besoin d'immuabilité, ou autrement dit de résistance face au changement, a été soulignée (Kanner, 1943). L'insistance pour le maintien d'une immuabilité, quelle soit temporelle via l'expression d'un rituel ou spatiale par une résistance à tout changement dans la disposition de l'environnement, renvoie à l'idée de structuration du milieu. La rigidification ou **la ritualisation du fonctionnement quotidien apparaît ainsi comme un moyen de combler un déficit de compréhension de stimuli complexes, notamment liés aux situations sociales, en évitant au maximum les situations nouvelles, potentiellement stressantes et anxiogènes** (Baron-Cohen, 1989, Dunn, 2001, Livoir-Petersen, 1996, Russell & Sofronoff, 2005, Turner, 1999, Zohar & Felz, 2001).

La personne avec autisme peut aussi construire ou apprendre de petites séquences fixes, ritualisées, afin d'appréhender le monde et de répondre à certaines demandes simples (Gritti, et al., 2003). Il apparaît en effet que les compulsions observées chez les patients avec autisme impliquent souvent la présence d'un tiers (Leyfer, et al., 2006, Tadevosyan-Leyfer, et al., 2003). Par exemple, les rituels de communication, basés sur la répétition de gestes ou de phrases plaquées, peuvent correspondre à des stratégies d'adaptation au monde social.

Cette résistance au changement, qui peut s'exprimer par l'adoption de rituels ou de centres d'intérêts restreints, semble sous-tendue par des mécanismes cognitifs plus élaborés que les comportements sensorimoteurs décrits précédemment. La construction d'une représentation interne de

l'environnement familial paraît en effet indispensable pour pouvoir y déceler un élément changeant. Le qualificatif "haut niveau" a donc été apposé à ces C2R.

Influence des capacités intellectuelles

La rigidité comportementale, s'exprimant via des compulsions, des rituels ou de la résistance au changement, est plus présente chez les patients possédant de meilleures capacités intellectuelles, notamment en ce qui concerne le langage (Georgiades, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006, Tadevosyan-Leyfer, et al., 2003). Les centres d'intérêts restreints caractérisent aussi les individus avec un quotient intellectuel plus élevé (Bishop, et al., 2006).

Cependant, pour de nombreux auteurs, **la résistance au changement semble indépendante des capacités intellectuelles des individus** (Bishop, et al., 2006, Carcani-Rathwell, et al., 2006, Cuccaro, et al., 2003, Hus, et al., 2007, Militerni, et al., 2002, Szatmari, et al., 2003). Des comportements dits de "haut niveau", tels des intérêts restreints ou la résistance au changement, sont ainsi communément observés chez des patients avec autisme retardés (Gabriels, et al., 2005, Sasson, et al., 2008, Turner, 1999).

Influence de l'âge

Les patients les plus âgés sont évalués comme plus résistants au changement que les jeunes patients (Bishop, et al., 2006, Szatmari, et al., 2006). Les patients les plus âgés ont également plus de rituels et d'intérêts restreints (Bishop, et al., 2006, Fecteau, et al., 2003).

Toutefois, cette tendance à la complexification des C2R avec l'âge, de "bas" vers "haut" niveau, ne semble pas si évidente. Hus et al. (2007) ne rapportent pas d'influence de l'âge sur les types de C2R exprimés. Les stéréotypies motrices ne sont pas nécessairement réservées aux jeunes patients, ni les comportements les plus complexes aux sujets les plus âgés (Esbensen, et al., 2008, Turner, 1999).

Influence du diagnostic

La notion de résistance au changement rejoint l'idée d'immuabilité (*sameness*) utilisée par Kanner (1943) pour décrire l'inflexibilité et la rigidité comportementale des patients avec autisme. Ces C2R ont donc été postulés par de nombreux auteurs comme plus spécifiques de l'autisme que les stéréotypies sensorimotrices (Carcani-Rathwell, et al., 2006, Cuccaro, et al., 2003, Mooney, et al., 2006, Shao, et al., 2003, Turner, 1999).

Cependant, certains auteurs rapportent une expression plus élevée de comportements associés à cette résistance au changement chez les patients avec un syndrome d'Asperger que chez les patients avec autisme (Georgiades, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006).

D - Patterns d'évolution des C2R : influence conjointe de l'âge et des capacités intellectuelles

L'autisme est une pathologie qui apparaît précocement et se maintient tout au long de la vie. Cependant, les apprentissages et les expériences vécues au cours de sa vie vont agir sur le type et la sévérité des symptômes présentés par le patient avec autisme (Jansen, et al., 2006).

Le niveau des capacités intellectuelles des patients influe lui aussi sur la qualité du pronostic. Une étude a notamment montré une meilleure évolution des C2R pour les sujets avec un quotient intellectuel élevé (McGovern & Sigman, 2005) ou de meilleurs capacités de langage (Szatmari, et al., 2003).

Ces travaux laissent donc penser que l'évolution des patterns de C2R chez les patients avec autisme est sous-tendue par une influence conjointe de l'âge et des capacités intellectuelles.

Le répertoire de C2R des enfants avec autisme dont l'âge mental est inférieur à 2 ans est principalement axé sur des activités sensorimotrices, autocentrées et pauvres en interaction avec l'extérieur, tandis qu'au-delà de 2 ans d'âge mental, une complexification des C2R est observée, d'abord dans l'aspect sensorimoteur puis sous la forme de rituels ou de formes compulsives conjointement à l'acquisition d'habiletés cognitives (Militeri, et al., 2002, Roux, et al., 1998, Vig & Jedrysek, 1999). Plus tard, entre l'adolescence et l'âge adulte, une diminution des symptômes répétés et restreints semble avoir lieu (Seltzer, et al., 2003). Les adultes vont par exemple montrer des maniérismes complexes et des préoccupations inhabituelles plus légères que les adolescents. Cette réduction correspond plus à une diminution de la sévérité qu'à un changement dans le type de C2R observés (Esbensen, et al., 2008).

Cette tendance à la diminution des C2R avec l'âge reste toutefois à nuancer. **Les C2R restent une dimension autistique particulièrement persistante** ; évoluant peu et restant un problème tout au long de la vie pour la majorité des individus avec autisme (Howlin, et al., 2004, Panerai, et al., 2002, Piven, et al., 1996). De plus, au-delà de l'âge ou des habiletés cognitives, d'autres facteurs peuvent influencer l'évolution des symptômes comme le contexte général, les situations de prises en charge ou encore l'histoire affective du patient.

Il reste difficile d'expliquer la présence de C2R en se basant uniquement sur l'âge, le niveau de développement ou même le diagnostic des sujets. Ces caractéristiques individuelles masquent sans-doute des phénomènes plus complexes, faisant appel à des mécanismes neurologiques ou psychologiques sous-jacents (Georgiades, et al., 2007, Willemsen-Swinkels, et al., 1998).

4 - Des comportements répétés et restreints au cours du développement normal et dans d'autres pathologies

Si les troubles autistiques sont caractérisés par la présence de C2R, l'observation seule de C2R ne permet pas de poser un diagnostic d'autisme. On peut ainsi noter la présence de rituels chez un enfant de 3 ans sans que cela ne soit préoccupant, observer des balancements répétés chez un patient retardé sans qu'il n'y ait nécessairement de l'autisme ou encore noter des pensées répétitives chez un adulte présentant un trouble obsessionnel compulsif (TOC) ...

En Résumé

- les C2R participent au développement normal et sont exprimés de manière discrète par l'individu "neurotypique",
- les C2R sont caractéristiques de pathologies comme le retard mental ou les TOC, avec des patterns plus ou moins différents,
- les connaissances en terme de fonctions ou d'étiologies des C2R observés dans ces autres populations peuvent constituer des pistes pour la compréhension des C2R dans les troubles autistiques.

A - Des C2R dans le développement normal

Chez le jeune enfant normal, la répétition peut être synonyme de pauvreté mais pas de repli ou d'absence de curiosité pour le monde extérieur. Au contraire, **la répétition participe aux apprentissages dans les premières années de la vie** (Livoir-Petersen, 1996).

Répétition et apprentissage

De nombreux comportements revêtant un caractère répété sont communément observés chez les enfants au cours du développement normal : l'écholalie, l'utilisation systématique de certains sens comme le goût ou le toucher dans l'exploration des objets, des comportements moteurs répétés comme des balancements, les tortillements des doigts, ou des séquences plus complexes comme des routines de coucher ...

Le premier stade du développement intellectuel décrit par Piaget (1977), **est un stade sensorimoteur**, au cours duquel l'enfant découvre son corps et le monde environnant par l'action. Les zones privilégiées d'exploration sont alors les sphères orales et tactiles et, jusqu'à 12-18 mois, l'enfant va utiliser ces modalités sensorielles ou motrices de manière systématique, comme porter les objets à sa bouche, les secouer, toucher les gens ... La répétition des mouvements semble alors permettre le maintien de stimulations agréables (ex. succion ...). Ces comportements, qui apparaîtront bizarres pour un enfant plus âgé, sont en fait adaptés aux facultés de l'enfant de moins de 2 ans, notamment à la maturité de ses sens. Par exemple, les structures cérébrales permettant l'intégration des informations visuelles se développent progressivement et "tardivement" : à quatre mois et demi, l'enfant est à une acuité de $2/10^{\text{ème}}$, puis dès 18 mois, son acuité visuelle est à 5 ou $6/10^{\text{ème}}$, l'acuité maximale ne sera elle atteinte qu'après 10 ans.

Après la première année, l'enfant continue d'explorer son corps par des comportements répétés autocentrés, mais la répétition est également tournée vers l'extérieur. L'enfant imite les comportements des autres, puis les répète pour pouvoir les intégrer. Il va également développer des codes gestuels de communication ; des comportements répétés, tels que sautiller ou se balancer, ayant par exemple une fonction d'apaisement. Enfin, l'écholalie (la répétition exacte de mots ou phrases) va permettre par imitation de l'autre un apprentissage du langage, la répétition débouchant sur l'appropriation et l'acquisition.

Entre 2 et 5 ans, les rituels ou routines vont être très fréquents chez l'enfant pour structurer son milieu, dans le temps et dans l'espace (Evans, 2000, Evans, et al., 1999, Evans, et al., 2002, Livoir-Petersen, 1996, Peleg-Popko & Dar, 2003, Zohar & Felz, 2001). Un milieu ritualisé est en effet un milieu prévisible et simple à comprendre. Entre 3 et 5 ans, la perception du monde par l'enfant est plus subjective qu'objective, l'enfant lie ainsi de manière "magique" des événements à priori indépendants (Evans, 2000, Evans, et al., 1999, Evans, et al., 2002). La routine de coucher va permettre d'apaiser l'enfant, "protégé" et sécurisé par des événements invariants et immuables auxquels l'enfant attribue un effet positif direct. D'autres routines structurantes, notamment dans un cadre scolaire (ordre et durée des activités), vont intervenir à un âge où l'enfant, en s'ouvrant au monde extérieur, est plus sensible et anxieux face à un environnement de plus en plus complexe et imprévisible. La rigidification du milieu apporte alors une stabilité et a donc un effet rassurant pour l'enfant (Zohar & Felz, 2001).

Certains C2R, que nous semblons décrire comme pathologiques, peuvent donc être normaux et même utiles à certains stades du développement (Baranek, 1999, Smith & Van Houten, 1996, Symons, et al., 2005). Ces comportements répétés ou ritualisés participent aux apprentissages du

jeune enfant jusqu'à l'âge de 5 ans avant d'être remplacés par des comportements plus élaborés, flexibles et adaptés aux contingences de l'environnement, notamment aux contraintes sociales avec l'entrée à l'école (Evans, et al., 1999, Evans, et al., 2002). Au-delà de ces périodes, le maintien de comportements répétés ou restreints peut être un indice de troubles pathologiques.

C2R "développementaux" et C2R "pathologiques"

La période entre la naissance et l'âge de 5 ans est une période d'apprentissage et d'acquisition de nombreuses habiletés (social, langagière, pratique, intellectuelle). Par conséquent il s'agit aussi d'une période extrêmement sensible, pendant laquelle un retard ou dysfonctionnement léger pourra entraîner des conséquences graves et à long terme.

Le pré requis indispensable pour installer une prise en charge durant cette période sensible, et ainsi améliorer le pronostic du patient, est le dépistage précoce des troubles, dès les premières années de vie (Baghdadli, et al., 2006, Baird, et al., 2001, Bebko, et al., 2008, Charman & Baird, 2002, Magerotte & Rogé, 2004, Rogé, 2001). De nombreuses études ont donc été menées pour inventorier les différents signes précoces des troubles autistiques et leur efficacité prédictive.

Parmi ces signes prédictifs, les C2R ne semblent être ni les plus constants ni les plus précoces (Baranek, 1999, Charman & Baird, 2002, Mooney, et al., 2006, Rogé, 2001, Werner, et al., 2005, Zwaigenbaum, et al., 2005). Toutefois, certains C2R, présents à tout âge chez le sujet autistique, disparaissent assez tôt chez l'enfant normal. Par exemple, l'écholalie qui participe à l'acquisition du langage, disparaît vers 30 mois chez l'enfant "normal" mais persiste parfois chez l'individu avec autisme (Charlop, 1983). Une différenciation précoce peut aussi être faite entre autisme et développement normal en se basant sur la fréquence ou l'excessivité de certains C2R, comme les stéréotypies sensorielles en lien avec la sphère orale (Baranek, 1999, Rogers, et al., 2003). Il ne semble pas y avoir de forme de C2R sensorimoteurs spécifique de l'autisme mais la présence de plusieurs de ces comportements chez un même enfant tend à caractériser les patients avec des troubles autistiques (Leekam, et al., 2007b, Richler, et al., 2007).

Après l'âge de 3 ans, les C2R "simples" deviennent rares chez l'individu normal, en dehors de certaines stéréotypies personnelles (sucer son pouce, se ronger les ongles ...). D'autres comportements plus élaborés, de type rituels ou comportements compulsifs, sont eux communs chez les enfants "normaux" jusqu'à 5 ans (Evans, et al., 1999, Evans, et al., 2002, Zohar & Felz, 2001). **Cet âge de 5 ans semble d'ailleurs déterminer un pattern de C2R plus constant et prototypique des troubles autistiques**, tels que décrit dans le DSM-IV (Charman & Baird, 2002, Charman, et al., 2005, Lord, et al., 2000).

C2R chez l'adulte "normal" et au cours du vieillissement

Les C2R sont des éléments comportementaux présents chez tout individu, ils participent au développement de l'enfant mais ne disparaissent pas complètement chez l'adulte comme nous pourrions le croire. **Ces conduites répétées ou stéréotypées semblent en réalité se diversifier**

sous l'influence d'un contrôle social (Evans, et al., 2002, Lovaas, et al., 1987, Miltenberger, et al., 1998). La vision sociale que nous avons de nos propres comportements, autrement dit l'extrapolation du jugement qu'autrui peut porter sur nous, inhibe les C2R trop prégnants et visibles et nous conduit à développer des stratégies plus discrètes (se ronger les ongles plutôt que de se taper) et variées (se frotter les mains, se caresser la barbe, agiter une jambe plutôt que battre des bras). Ces activités répétées sont également plus flexibles puisqu'elles continuent à être modulées par l'environnement social, soit par l'action d'autrui (votre interlocuteur vous prie d'arrêter d'agiter la jambe), soit parce que nous arrivons à prendre nous même du recul par rapport à nos comportements. Lorsque cette flexibilité et cette capacité d'autocontrôle ne sont plus possibles, le comportement devient pathologique.

D'un point de vue fonctionnel ou adaptatif, ces conduites stéréotypées, qui persistent chez l'adulte sain, sont vues essentiellement comme des manifestations d'anxiété (se ronger les ongles) ou d'ennui (faire tourner son crayon entre ses doigts) (Miltenberger, et al., 1998, Teng, et al., 2004, Woods & Miltenberger, 1995, 1996). Ils ne sont donc pas, par définition, bizarres ou non fonctionnels. Le caractère pathologique de tels C2R tiendra plus dans la fréquence ou l'intensité avec laquelle ils sont exprimés, dans le caractère systématique de leur expression ou encore dans l'absence de lien apparent entre le comportement et le contexte (Bouisson, 2002, Muris, et al., 1996, Sasson, et al., 2008).

Des comportements ritualisés sont également fréquents dans le vieillissement et décrits sous le terme routinisation (Bouisson, 2002). De manière similaire à ce qui est décrit chez l'enfant, cette routinisation de la personne âgée a pour objectif de faire face à des capacités affaiblies d'adaptation à un environnement complexe et changeant. Les rituels ont là encore une fonction rassurante, liée à une plus grande sensibilité aux situations anxiogènes.

De manière générale, l'individu "normal" ne va exprimer des C2R que sporadiquement au cours de la journée, sans interférence importante dans son ajustement à l'environnement, tandis que ces comportements vont être envahissants chez le patient avec autisme et nuire à son adaptation et à l'établissement de relations avec son milieu physique comme social.

B - Des C2R dans d'autres pathologies

Les C2R ne sont pas observés uniquement dans l'autisme, mais aussi dans de nombreuses populations cliniques caractérisées par un retard mental, des TOC, des troubles de l'audition, une cécité, des tics ... (Bodfish, et al., 2000, Carcani-Rathwell, et al., 2006, Gabriels, et al., 2005, Lewis & Bodfish, 1998, Willemsen-Swinkels, et al., 1998).

Nous présenterons ici deux pathologies dont les patterns de C2R ont été bien décrits : le retard mental et les troubles obsessionnels compulsifs (TOC). La dichotomie proposée par Turner (1999) peut s'appliquer pour différencier ces 2 troubles ; des C2R de "bas niveau" sont observés dans le retard mental, qu'il soit ou non associé à l'autisme, et, à l'opposé, des C2R de "haut niveau", semblant obéir à des règles complexes, sont associés aux TOC.

Retard mental

Le retard mental est défini par la CIM-10 (Organisation Mondiale de la Santé, 1997) comme un développement incomplet du fonctionnement mental, caractérisé essentiellement par une altération des facultés déterminant un niveau global d'intelligence. Le retard mental touche donc les fonctions cognitives, le langage, la motricité et les capacités sociales ... En outre, **des stéréotypies motrices et des comportements autocentrés sont largement décrits pour des patients avec retard mental sans autisme**, notamment dans le syndrome de Down. On comprend donc ici la difficulté qui peut exister pour différencier un autisme avec retard mental d'un retard mental sans autisme. Une proportion importante de sujets avec retard mental montre d'ailleurs des traits autistiques (Vig & Jedrysek, 1999).

Suivant les C2R, les distinctions entre autisme et retard mental sont plus ou moins évidentes. Elles peuvent se faire en terme de fréquences (répétitions vocales plus fréquentes chez les enfants avec autisme) ou en terme de complexité (jeu avec les objets plus pauvre et répété chez les enfants avec autisme) (Vig & Jedrysek, 1999). Toutefois, la différenciation se base le plus souvent sur l'intensité ou la fréquence d'expression des C2R (Bodfish, et al., 2000, Rojahn, et al., 2001). Pour certains auteurs, il n'y aurait pas de formes comportementales purement spécifiques à l'autisme, mais un pattern de cooccurrence et de sévérité particulier (Bodfish, et al., 2000, Gabriels, et al., 2008, Richler, et al., 2007).

Ces différences de sévérité sont essentiellement montrées pour des C2R sensorimoteurs ou agressifs. Peu d'études se sont intéressées aux C2R de "haut niveau", tels que les rituels ou les centres d'intérêts. Pour ces comportements, des différences semblent apparaître très précocement et, en particulier, **la résistance au changement permet une distinction entre autisme et retard mental avant l'âge de 2 ans** (Desombre, et al., 2006, Mooney, et al., 2006). Ces résultats appuient l'idée d'un caractère autistique des C2R de "haut niveau".

Pour les patients avec un TED-NS, les différences vis-à-vis des patients avec retard mental sont moins nettes. Les TED-NS présentent en effet un pattern de C2R intermédiaire, entre autisme et retard mental (Allen, et al., 2001).

L'intrication du facteur retard mental dans la symptomatologie autistique, liée à la forte prévalence du retard mental dans l'autisme, **rend difficile l'interprétation d'une différence entre les patterns de C2R des sujets avec autisme et retard mental et l'expression de C2R des sujets avec retard mental sans autisme** (Bishop, et al., 2006, Matson, et al., 1996, Vig & Jedrysek, 1999).

Autrement dit, l'expression plus sévère de C2R est-elle due uniquement à la pathologie autistique ou à l'influence combinée du retard et de l'autisme ? Alors que l'expression de C2R de "haut niveau" différencie clairement l'autisme du retard mental, la question de la spécificité à l'autisme et du facteur prépondérant entre autisme et retard reste encore en suspens pour certaines formes "simples" de C2R.

Au-delà de la sévérité ou de la topographie des comportements, la différence entre autisme et retard mental tient peut être aussi à la notion d'intention. On peut poser l'hypothèse que les C2R observés dans le retard mental seraient des conséquences directes d'anomalies neurologiques, des comportements "frontaux primaires", sans intention consciente ... tandis que les C2R autistiques correspondraient plus à une intention de rigidification, une persévération volontaire en réaction à une perception particulière du milieu (Vig & Jedrysek, 1999). Par extension, les "C2R autistiques" constitueraient une sorte de stratégie d'adaptation.

Troubles obsessionnels compulsifs

Les troubles obsessionnels compulsifs (TOC) sont définis par la présence d'idées obsédantes et de comportements compulsifs. Les obsessions sont des idées ou impulsions faisant intrusion dans la conscience du patient de manière récurrente et non voulue, et auxquelles le patient va tenter de résister. Les compulsions correspondent à des comportements ritualisés, des activités stéréotypées et répétitives dont l'expression a pour objectifs de lutter contre ces pensées envahissantes ou de prévenir la survenue d'un événement négatif, qui peut-être lié à la teneur des obsessions (ex. compulsions de lavage et peur obsessionnelle de la contamination). Ces activités compulsives revêtent souvent un aspect absurde ou non-fonctionnel.

Les TOC appartiennent aux troubles anxieux ; en cherchant à supprimer ses pensées envahissantes ou ses activités compulsives, le patient va exacerber son anxiété (Guelfi, et al., 1997). L'ensemble des symptômes du TOC va interférer avec un fonctionnement "normal" et provoquer des conduites d'évitement, des ruminations anxieuses, une désocialisation ... qui peut entretenir la confusion avec certaines formes d'autisme de haut niveau. Contrairement à l'autisme, ces troubles apparaissent plus tardivement, généralement à la puberté, pour un diagnostic posé chez l'adulte. Cependant, la possibilité de TOC chez l'enfant, longtemps sous-estimée, est maintenant bien admise et les premiers signes, essentiellement des compulsions, apparaissent alors dès 7 ans.

Les 2 axes symptomatologiques du TOC peuvent renvoyer à la notion de C2R. **Les obsessions ont un caractère répété et stéréotypé. Les compulsions correspondent à des activités stéréotypées ou ritualisées, qui ne semblent pas avoir d'utilité directe ou apparente.**

Si les différences entre les stéréotypies motrices de sujets avec retard mental associé ou non à un autisme sont peu évidentes et essentiellement postulées en terme de sévérité, la différenciation des TOC par rapport aux C2R autistiques se base sur deux aspects : un aspect théorique lié à la définition des troubles et un aspect clinique en terme de formes comportementales observées.

Ainsi, les comportements associés aux TOC possèdent certaines caractéristiques définitoires qui ne sont pas retrouvées chez les patients avec autisme. Plus précisément, **le caractère intrusif et anxiogène des obsessions et la connotation "magique" des compulsions ne peuvent être vérifiés dans l'autisme du fait de la difficulté, voire de l'impossibilité, pour le clinicien à mettre en évidence un ressenti interne lié à ces comportements et de la difficulté du patient à communiquer ses états mentaux** (Baron-Cohen, 1989, Rieffe, et al., 2007).

Pour dépasser cette différenciation théorique des C2R autistiques et des TOC, Mac Dougle et al. (1995) ont mené une étude comparant les profils comportementaux de 50 adultes avec autisme et 50 adultes avec TOC. Les résultats de cette étude montrent que **les types de comportements exprimés dans l'autisme diffèrent de ceux plus complexes et organisés observés dans les TOC**, ce qui a été confirmé dans une étude plus récente (Zandt, et al., 2007). Les compulsions ou obsessions observées chez les adultes avec autisme concernent le besoin de savoir et d'accumuler, le besoin de toucher et l'auto-agressivité ... tandis que les obsessions reportées pour les adultes avec TOC sont liées à l'agressivité et à la symétrie, et que leurs compulsions concernent les vérifications et le comptage. De plus, alors que les adultes avec TOC ressentent leurs troubles obsessionnels comme intrusifs et tentent d'y résister, les auteurs n'ont pas relevé cet effort de contrôle et de résistance chez la majorité des adultes avec autisme.

Des liens et similarités subsistent toutefois entre ces 2 pathologies : l'observation de traits obsessionnels-compulsifs chez les parents de sujets avec autisme (Abramson, et al., 2005, Hollander, et al., 2003, Kano, et al., 2004), l'utilisation pour certains symptômes autistiques de traitements initialement destinés aux TOC (médicaments à action sérotoninergique ; (Gordon, 2000, Hollander, et al., 2000), ou encore la notion de sameness attachée à l'autisme mais renvoyant à des comportements principalement observés chez les sujets avec des TOC (symétrie, vérification, comptage ; (McDougle, et al., 1995, Zandt, et al., 2007).

Des C2R peuvent donc être observés dans d'autres pathologies que l'autisme, mais, plus que les différences de patterns de C2R entre ces pathologies, ce sont les similarités qui sont intéressantes ; d'une part en confirmant l'impact des capacités intellectuelles et d'un retard sur l'expression des C2R, notamment pour les comportements sensorimoteurs, d'autre part en ouvrant des pistes en terme de fonction et d'étiologie (Lewis & Bodfish, 1998). Plus particulièrement, des "ponts" très intéressants peuvent être faits entre autisme et TOC en terme de psychopathologie, puisque les TOC appartiennent aux troubles anxieux, ou de physiopathologie, avec notamment l'implication des mécanismes sérotoninergiques dans l'expression de certains comportements stéréotypés (Gross-Isseroff, et al., 2001, McDougle, et al., 2000, Sears, et al., 1999).

2^{ème} partie

Construction d'une échelle d'évaluation
des comportements répétés et restreints
dans l'autisme : échelle EC2R.

Le processus de construction de l'échelle d'évaluation correspond à la deuxième étape du paradigme de Churchill (1979). Cette étape s'appuie sur la définition et la description du domaine d'intérêt que nous venons d'aborder. Elle doit également prendre en compte un certain nombre de contraintes pratiques, pour aboutir à un outil facile à utiliser et informatif.

- Dans le premier chapitre de cette deuxième partie, nous expliciterons le choix des caractéristiques de l'échelle d'évaluation que nous souhaitons développer pour évaluer les comportements répétés et restreints dans les troubles autistiques. Puis, nous définirons les conditions dans lesquelles l'évaluation devra avoir lieu. Nous aborderons le choix du système de cotation de l'échelle. Enfin, nous présenterons quelques contraintes pratiques que nous avons souhaitées prendre en compte dans la construction de l'échelle.
- Dans le deuxième chapitre, nous développerons l'étape de constitution des items. Nous ferons un rappel des descriptions comportementales proposées dans la littérature, avant de passer en revue différents outils existants et qui évaluent certaines facettes de la dimension C2R. Enfin, l'apport de l'observation vis-à-vis de ces outils sera souligné.
- Dans le troisième chapitre, nous présenterons la première version de notre échelle : l'échelle EC2R.

1 – Définition des caractéristiques de l'échelle d'évaluation

Après avoir exposé la théorie définitoire du concept que nous souhaitons mesurer, nous devons y accorder les caractéristiques de l'instrument à développer. Il nous faut notamment choisir le type d'échelle proposant l'angle de mesure le plus adapté au phénomène étudié (les C2R) et à la population cible (le spectre autistique) tout en évaluant le domaine d'intérêt dans sa globalité. L'outil doit également répondre à d'autres contraintes liées à l'objet de sa mesure : Dans quelles conditions doit-on ou veut-on effectuer l'évaluation ? Quelles sont éventuellement les exigences pratiques que nous avons quant à l'instrument ? Sous quelle forme veut-on recueillir les données ?...

A - Mode de passation de l'échelle

La construction d'un outil clinique adapté à la population du spectre autistique soulève des difficultés, qui sont propres à la symptomatologie de ces troubles : présence d'altérations dans la communication et les interactions sociales, forte prévalence du retard mental, postulat d'un déficit de conscience de ses propres états mentaux empêchant la prise de distance du sujet vis-à-vis de ses propres comportements (Rieffe, et al., 2007).

Tout ces éléments rendent impossible, pour une grande majorité de patients avec des troubles autistiques, l'utilisation d'échelles d'auto-évaluation (Barthélémy & Lelord, 1991, Tourette, 2006) ou la cotation des comportements via un entretien structuré avec le patient comme cela peut se faire pour les jeunes enfants (l'examineur pose les questions au patient et guide ses réponses).

Par ailleurs, la nature comportementale du concept que nous souhaitons mesurer suppose que l'évaluation se base et se concentre sur l'observation. Dans un premier temps, nous ne cherchons pas à mesurer des compétences ou des fonctions, c'est-à-dire à interpréter l'observation, mais à rester dans une approche plus descriptive des phénomènes qui nous intéressent. La question du "pourquoi" ne doit pas déterminer notre conception de l'outil mais rester un objectif secondaire de la mesure. **Nous souhaitons donc construire une échelle comportementale, en hétéro-évaluation, basée sur l'observation du patient par le cotateur.**

Par ailleurs, "une mesure effectuée par hétéro-évaluation bénéficie d'une propriété scientifique fondamentale : la possibilité d'en estimer la variabilité et donc de disposer d'un ordre de grandeur de l'erreur de mesure" (Falissard, 2001). Contrairement à l'auto-évaluation, le choix de l'hétéro-évaluation permettra donc de vérifier la fidélité de l'outil développé.

B - Conditions d'utilisation de l'échelle

Le choix d'une échelle comportementale, qui suppose de se baser sur l'observation des comportements pour l'évaluation, pose la question des conditions dans lesquelles doit se faire cette observation. La définition de ces conditions d'utilisation découle d'un compromis entre la standardisation des situations de cotation, qui doit assurer la précision et la fiabilité de la mesure, et l'exhaustivité de l'évaluation, garantie par la variété des contextes d'observation.

Le choix des conditions d'utilisation de l'échelle renvoie évidemment à l'objet de la mesure et il nous apparaît difficile d'obtenir une évaluation complète des C2R en proposant une situation de cotation très standardisée. En effet, en se rapportant à nos premières observations, il paraît évident que le contexte d'observation peut avoir une influence importante sur le type ou la sévérité des comportements observés (Bourreau, et al., 2006).

Prenons l'exemple de la situation très standardisée du bilan psychologique. Dans cette situation, plusieurs contraintes peuvent venir perturber l'observation des comportements : une durée limitée (généralement inférieure à une heure), un environnement physique restreint (salle souvent sobre dans son contenu) et des interactions souvent forcées et peu variées (situation de duel, dirigée vers la réalisation de tâches). Dans ce contexte, certains C2R pourront être exacerbés, notamment les comportements ayant pour fonction un évitement de la demande sociale ou cognitive. A l'inverse, un comportement lié à une situation particulière (ex. rituel pour les repas) ne sera pas observé dans une situation d'examen. De même, des C2R plus complexes, comme les centres d'intérêts restreints, seront difficiles à observer dans un cadre très contrôlé. Enfin, le bilan psychologique reste une situation inhabituelle et donc potentiellement anxiogène, ce qui peut sans doute influencer sur l'expression de certains C2R.

"Les différences de contraintes méthodologiques font que les tests de laboratoire ne peuvent appréhender la totalité des difficultés que rencontrent les patients dans leur vie quotidienne " (Van der Linden, 1989). **Pour avoir une évaluation de l'ensemble des C2R, nous souhaitons donc adopter un mode d'observation plus écologique, englobant une variété importante de situations du quotidien** (Tourette, 2006) .

Concernant le choix du cotateur, **les conditions d'utilisation que nous venons de définir destinent prioritairement la future échelle à des personnes "vivant au quotidien" avec le patient** que l'on souhaite évaluer, à savoir : les parents, les encadrants de centres d'accueil spécialisés (infirmiers, éducateurs, aides médico-psychologiques ...), les enseignants ou auxiliaires de vie scolaire pour les enfants scolarisés ...

Enfin, la dernière question relative aux conditions d'utilisation est celle de la durée d'observation sur laquelle se basera la cotation. Comme nous l'avons souligné dans l'exemple de l'examen psychologique, un temps d'observation trop court ne permet pas une évaluation de l'ensemble des C2R (Gotham, et al., 2007, Lord, et al., 2000). Nous souhaitons pouvoir utiliser l'échelle pour mesurer l'évolution des symptômes au cours du temps, la cotation ne doit donc pas non plus se baser sur un temps d'observation trop long. **Nous proposons donc que la cotation se base sur plusieurs jours d'observation** (plusieurs heures par jour), tout en ne tenant compte que des comportements relevés au cours du dernier mois d'observation.

C - Système de cotation

La population pour laquelle nous souhaitons développer l'échelle est une population hétérogène. Suivant les études s'intéressant aux C2R dans le spectre autistique, des différences topographiques (forme des comportements exprimés) ou de sévérité d'expression (intensité ou fréquence) ont été montrées. L'utilisation d'un système de cotation binaire "présence-absence" ne semble donc pas suffire pour discriminer pleinement les différents profils comportementaux existants. L'adoption d'un système graduel, permettant une quantification de la présence du comportement, apparaît donc indispensable pour remplir les objectifs fixés pour l'utilisation de l'échelle.

Il s'agit ensuite de savoir quelle caractéristique du comportement doit être évaluée. Les deux caractéristiques les plus courantes dans l'évaluation comportementale sont l'intensité et la fréquence. Pour certains comportements, comme l'automutilation, la notion d'intensité peut paraître la plus intéressante ... à l'inverse, la notion de fréquence semble mieux correspondre à d'autres comportements comme les rituels. En réalité, fréquence et intensité sont sans doute applicables conjointement à tous les C2R. Il semble intéressant de pouvoir discriminer des comportements peu fréquents mais très intensément exprimés, des comportements peu envahissants mais très souvent exprimés ... **Nous proposons donc, pour une première version de l'échelle, de coter la fréquence et l'intensité d'expression de chaque item.**

Le choix d'évaluer deux caractéristiques complexifiant l'utilisation de l'échelle et le traitement des données, nous avons choisi dans un premier temps, d'utiliser 3 niveaux pour chacune des caractéristiques évaluées :

La fréquence du comportement est cotée :

- o 0 - comportement rare,
- o 1 - comportement régulièrement exprimé mais moins d'une fois par jour,
- o 2 - comportement très fréquemment observé, au moins une fois par jour.

L'intensité (ou sévérité) du comportement est cotée :

- o 0 - absent,
- o 1 - bref (quelques secondes) ou peu envahissant,
- o 2 - très sévère (très long ou très intense).

D - Quelques exigences pratiques

En plus de ces contraintes théoriques, liées à l'obtention d'une mesure précise et complète, quelques exigences pratiques figurent au cahier des charges défini pour l'échelle. Nous souhaitons en effet obtenir une échelle utilisable et utilisée, autrement dit un outil donnant des informations intéressantes tout en ayant une bonne insertion dans la pratique clinique. Pour cela, la facilité d'utilisation doit constituer un critère de construction de l'échelle. Ceci d'autant plus que la dimension que nous souhaitons évaluer – les C2R – peut être difficile à observer et complexe à quantifier.

La facilité d'utilisation de l'échelle se traduit notamment par une clarté dans la formulation et l'explicitation des items, du système de cotation et des conditions d'utilisation. Il est primordial de travailler pour rendre chaque item le plus facile à comprendre et à coter. Nous souhaitons ainsi associer un glossaire à chacun des items afin d'éviter toute ambiguïté et de faciliter le travail de l'utilisateur.

Le nombre d'items peut également influencer sur la facilité d'utilisation de l'échelle. S'il est important que le pool d'items recouvre l'ensemble des manifestations comportementales à évaluer, la cotation de l'outil ne doit pas être trop longue et fastidieuse. **Nous souhaitons donc proposer une échelle avec un nombre d'items "raisonnable"**.

L'échelle doit également rester adaptée à la pratique clinique, ce qui renforce l'importance de conditions d'utilisation bien définies et réfléchies. L'échelle doit pouvoir être diffusée largement au travers de centres d'accueil qui proposent des conditions d'organisation très différentes (école, hôpital

de jour, CAT, FAM ...). En plus de garantir une évaluation complète des C2R, les conditions d'utilisation que nous avons définies précédemment devront permettre une utilisation aisée, en évitant une standardisation excessive, en proposant un intervalle de temps d'observation assez large et un panel varié d'utilisateurs. Cette diversité d'utilisateurs, pouvant être novices dans l'utilisation d'outils d'évaluation, doit aussi nous encourager à apporter le plus grand soin à la présentation générale de l'échelle ainsi qu'à la formulation des items et à l'explicitation du mode d'emploi (vocabulaire simple, énoncés clairs...).

2 – Constitution des items

Pour construire une première version de l'échelle, un pool d'items doit être constitué en suivant les critères et les choix qui viennent d'être énoncés. Afin de proposer l'évaluation la plus exhaustive possible de la dimension répétée et restreinte du spectre autistique, nous avons essayé de faire un inventaire de l'ensemble des comportements et intérêts répétés, restreints ou stéréotypés qui peuvent être observés dans les troubles du spectre autistique.

Pour se faire, nous nous sommes appuyés sur des descriptions comportementales contenues dans la littérature, sur les items de divers outils permettant d'évaluer certains C2R et sur des observations directes de patients avec autisme.

A - Descriptions comportementales contenues dans la littérature

Pour constituer notre pool d'items, nous nous sommes appuyés sur les descriptions contenues dans les travaux de recherche portant sur les C2R dans l'autisme. La plupart des publications sur le sujet se sont attachées à mettre en évidence des sous-ensembles de C2R sur la base de leur complexité ou de leur fonction, à partir ou non d'analyses statistiques (cf. 1^{ère} partie, chapt. 3).

D'autres auteurs ont quant à eux proposé des descriptions des différentes formes de C2R (Lewis & Bodfish, 1998, Lovaas, et al., 1987, Rapp & Vollmer, 2005). Ces descriptions nous semblent intéressantes pour constituer un pool d'item couvrant l'ensemble des C2R observables dans l'autisme. Nous reprendrons ici un article de Lewis et Bodfish (1998) qui fait une revue de la littérature sur les C2R de l'autisme et rappelle les définitions de différents termes renvoyant aux C2R :

- stéréotypies, correspondant à des mouvements répétés, sans but apparent.
- compulsions, correspondant à des comportements répétés, intentionnels et suivant certaines règles propre à l'individu qui les exprime.
- obsessions, définies comme des pensées ou images mentales répétées, persistantes et expérimentées comme intrusives et inappropriées, causant un état de stress ou d'anxiété.
- besoin d'immuabilité, impliquant des routines et des préférences globales, plutôt que des actes et pensées répétés isolés. L'auteur souligne un recouvrement avec la notion de compulsions.
- écholalie, correspondant à la répétition immédiate ou différée de mots ou de phrases d'autrui, mais aussi à un langage persévératif.

- comportements auto-agressifs, sous la forme de mouvements répétés provoquant, ou pouvant induire, des blessures.
- tics, correspondant à des mouvements rapides, brefs, explosifs, simples ou complexes et considérés comme involontaires ...
- dyskinésie, mouvements involontaires incoordonnés (chorée, athétose ou dystonie).
- akathisie, qui sont des mouvements ou des états d'activité conduisant à l'impossibilité de rester immobile.
- persévération, pouvant décrire l'ensemble des C2R, plus particulièrement utilisée pour les situations où des réponses adaptées sont répétées plus que nécessaire.

Parmi ces différentes formes proposées, l'inclusion des tics et de la dyskinésie au sein des C2R pose question. En effet, ces deux types de manifestations ne remplissent pas certains critères définitoires du comportement de par leur caractère strictement involontaire et leur absence de finalité apparente d'adaptation à l'environnement.

B - Revue des outils existants

Outils diagnostiques ou d'évaluation de l'autisme

Parmi les outils cliniques validés existants, très peu prennent largement en compte les C2R tout en étant spécifiques des troubles autistiques (Lewis & Bodfish, 1998). Les outils les plus "populaires", les plus largement utilisés et diffusés, sont des outils à visée diagnostique ou d'évaluation de l'autisme (ADI-R, CARS). Les mesures obtenues par ces outils recouvrent donc l'ensemble de la symptomatologie des troubles autistiques, critères diagnostiques et troubles associés, et sont par conséquent peu précis et incomplets dans leur évaluation des C2R (Leekam, et al., 2007b).

- ADI-R : Autism Diagnostic Interview – Revised (Lord, et al., 1994)

L'ADI-R est sans doute l'outil diagnostique le plus connu et le plus utilisé comme critère d'inclusion dans les travaux de recherche récents sur l'autisme. Sa cotation s'effectue sous forme d'un entretien semi-dirigé avec les parents du patient, en reprenant l'histoire d'apparition des troubles puis en quantifiant leur sévérité. A visée diagnostique, comme son nom l'indique, l'ADI-R est également utilisé par de nombreux chercheurs comme échelle d'évaluation. Cependant, l'utilisation de l'ADI-R pour quantifier les C2R présente plusieurs défauts. Premièrement, cet instrument a été développé pour distinguer l'autisme du retard mental, l'ADI-R n'est donc pas le meilleur outil pour mesurer la sévérité des symptômes (Georgiades, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006). Deuxièmement, cela reste un outil

très lourd, avec un temps de passation supérieur à l'heure, qui est difficile à utiliser au quotidien ou pour un suivi longitudinal. Troisièmement, l'évaluation des comportements est strictement basée sur la vision des parents. Il faut donc interpréter avec prudence des différences de sévérité des comportements entre sujets.

Items C2R présents dans l'ADI-R

Section "communication"

- 17 – écholalie immédiate
- 18 – phrases stéréotypées et écholalie différée
- 25 – rituels verbaux

Section "comportements répétitifs et patterns stéréotypés"

- 70 – intérêts restreints
- 71 – préoccupations inhabituelles
- 72 – utilisation répétitive d'objets ou intérêt répétitif pour des parties d'objets
- 73 – difficultés lors des changements mineurs des habitudes du sujet ou de son environnement personnel
- 74 – résistance lors des changements peu importants de l'environnement (n'affectant pas directement le sujet)
- 75 – compulsions, rituels
- 76 – attachement inhabituel à des objets
- 77 – intérêts sensoriels inhabituels
- 78 – réponse idiosyncrasique négative à des stimuli sensoriels spécifiques
- 81 – maniérismes des mains ou des doigts
- 82 – mouvements médians des deux mains
- 84 – autres maniérismes complexes ou mouvements stéréotypés du corps
- 85 – balancements

Section "comportements généraux"

- 86 - démarche
- 90 - auto-mutilations
- 91 - hyperactivité

- CARS : Children Autism Rating Scale (Schopler, et al., 1980)

La CARS est aussi un outil largement diffusé. Elle évalue, via 15 items, un degré d'autisme : non autistique (score total inférieur à 30), légèrement à moyennement autistique (score compris entre 30 et 38), sévèrement autistique (score supérieur à 38). Par rapport à l'ADI-R, la CARS a l'avantage d'être un outil facile et rapide à remplir et de se baser sur l'observation de l'enfant. Cependant son évaluation des C2R reste succincte. De plus, le système de cotation de la CARS est particulier ; la

cotation se fait sur 4 niveaux (avec des demi-niveaux), chacun de ces niveaux comporte des descriptions de comportements du plus "normal" (niveau 1) au plus "autistique" (niveau 4). La quantification du comportement peut ainsi se faire sur la sévérité d'expression (ex. item V), mais aussi sur le type de comportement exprimé (ex. item XI). De plus, pour certains items, un même niveau peut correspondre à un excès ou à un défaut du comportement évalué (ex. le niveau 2 de l'item XIII correspond à un enfant "légèrement agité ou plutôt ralenti").

Dans cet instrument, peu d'items sont réellement spécifiques des C2R (IV, V, VI) et beaucoup comprennent des aspects stéréotypés dans leur description.

Items C2R présents dans la CARS

- III – réponses émotionnelles
- IV – utilisation du corps
- V – utilisation des objets
- VI – adaptation au changement
- VII – réponses visuelles
- IX – goût, odorat, toucher (réponses et mode d'exploration)
- XI – communication verbale
- XII – communication non-verbale
- XIII – niveau d'activité

- ECA-R : échelle d'Evaluation des Comportements Autistiques – version révisée (Barthélémy, et al., 1997)

L'ECA-R est une échelle d'évaluation des troubles autistiques validée, facile et rapide à utiliser (29 items), proposant une cotation des comportements observés sur 5 niveaux graduels de fréquence (jamais, parfois, souvent, très souvent, toujours). Cependant, le peu d'items se rapportant aux C2R réduit l'intérêt d'utiliser cet outil dans le cadre d'une étude approfondie de la dimension répétée et restreinte de l'autisme.

Items C2R présents dans l'ECA-R

- 7 – émissions vocales, verbales stéréotypées, écholalie (ECH)
- 9 – trouble de la conduite vis-à-vis des objets, de la poupée (OBJ)
- 10 – utilise les objets de manière irrésistible et/ou ritualisée (RIT)
- 11 – intolérance au changement, à la frustration (CHA)
- 12 – activités sensorimotrices stéréotypées (STE)
- 13 – agitation, turbulence (AGI)
- 14 – mimique, posture et démarche bizarres (POS)

- 15 – auto-agressivité (AGR)
- 16 – hétéro-agressivité (HGR)

- **ABC : Autism Behavior Checklist (Krug, et al., 1980)**

L'ABC est un outil de dépistage de l'autisme comportant 57 items, dont 16 se rapportent aux C2R.

Items C2R présents dans l'ABC

- 5 – n'utilise pas les jouets de manière appropriée (fait tourner les roues ...)
- 6 – faible utilisation de la discrimination visuelle lors des apprentissages (se focalise sur des parties des objets telles que la taille, la couleur, la position ...)
- 9 – insiste pour garder certains objets avec lui/elle
- 12 – se balance pendant de longues périodes de temps
- 14 – fortes réactions à des changements mineurs dans ses routines ou dans son environnement
- 16 – mouvements brusques vers l'avant interrompus par des tours sur lui/elle-même, la marche sur la pointe des pieds, des battement des bras ...
- 22 – bat des bras (ou autre comportement d'autostimulation)
- 30 – marche sur la pointe des pieds
- 31 – blesse les autres en les mordant, les tapant, leur donnant des coups de pied ...
- 32 – répète certaines phrases encore et encore
- 35 – se blesse en se mordant la main, en se cognant la tête ...
- 40 – a tendance à faire tourner et taper les objets
- 46 – répète des sons ou des mots encore et encore
- 48 – répète en écho les questions ou commentaires faits par d'autres personnes
- 51 – a tendance à sentir, toucher ou goûter les objets présents dans l'environnement
- 53 – suit des "rituels" compliqués, tels qu'aligner les choses ...

- **AQ : Autism-spectrum Quotient (Baron-Cohen, et al., 2001)**

L'AQ est un instrument qui évalue le degré d'autisme présenté par un patient pour le situer sur un continuum autistique. Une version en auto-évaluation est proposée aux adultes, la cotation de la version enfant est basée sur les observations d'un proche. Cet instrument se destine plutôt à des patients verbaux et sans retard mental.

Items C2R présents dans l'AQ

- 2 – il(elle) préfère faire les choses toujours de la même façon
- 4 – il(elle) est fréquemment tellement absorbé par une chose qu'il(elle) en oublie tout le reste
- 6 – il(elle) note souvent les numéros de plaques d'immatriculation ou des informations du même type
- 9 – il(elle) est fasciné par les dates
- 12 – il(elle) a tendance à noter des détails que les autres ne remarquent pas
- 16 – il(elle) a tendance à avoir des centres d'intérêt très intense et réagit négativement s'il(elle) ne peut pas s'y adonner
- 19 – il(elle) est fasciné par les nombres
- 23 – il(elle) fait constamment attention à la disposition des choses
- 25 – ça ne le(la) dérange pas si sa routine quotidienne est perturbée
- 30 – il(elle) ne remarque généralement pas les petits changements dans la disposition de l'environnement ou l'apparence d'une personne
- 39 – les gens lui disent souvent qu'il(elle) répète sans arrêt les mêmes choses ou activités
- 41 – il(elle) aime rassembler des informations sur certaines catégories de choses (voitures, oiseaux, trains, plantes ...)
- 43 – il(elle) aime planifier soigneusement les activités auxquelles il(elle) participe

Outils d'évaluation des C2R dans les troubles autistiques

Au moment de la construction de l'échelle et à notre connaissance, il n'existait que deux outils spécifiques de l'évaluation des C2R dans l'autisme : la TSRS, qui évalue essentiellement les stéréotypies sensorimotrices, et la RBS-R. Plus récemment, un second outil a été publié pour l'évaluation des C2R dans les TED : la CYBOCS-PDD. Ces échelles sont en langue anglaise et non pas été traduites et validées en français à ce jour.

- TSRS : Timed Stereotypies Rating Scale (Campbell, 1985)

La TSRS a été développée et utilisée pour estimer l'efficacité des thérapies sur les comportements stéréotypés exprimés par les sujets avec autisme. Il s'agit d'une grille d'observation comportant 48 stéréotypies dont on note l'expression à intervalles réguliers (présence/absence toutes les 30 secondes) sur un temps total de 10 minutes.

La grille comporte des stéréotypies motrices (balancement de la tête, flapping, mouvements rapides des doigts ...) et sensorielles (fixation du regard, porte les objets à la bouche, frotte la surface des objets, se couvre les yeux ...), l'utilisation stéréotypée des objets (tapote les objets, fait tourner les

objets ...) et des comportements autocentrés (mâchonnement, protrusion de la langue, se met les doigts sur les lèvres ...).

- **RBS-R : Repetitive Behavior Scale - revised (Bodfish, et al., 1999, Bodfish, et al., 2000)**

La RBS-R est une échelle remplie par les parents, les soignants ou les éducateurs s'occupant du patient. Les cotations de la RBS-R sont effectuées sur la base des observations et des interactions avec la personne au cours du dernier mois. L'échelle comporte 43 items cotés sur 4 niveaux en fonction de la sévérité du comportement :

- 0 = comportement jamais exprimé,
- 1 = comportement présent et représentant un problème léger,
- 2 = problème modéré,
- 3 = problème sévère.

Les 43 items sont répartis en 6 sous-échelles formées à priori sur la base de la topographie des comportements.

Sous-échelles et items de la RBS-R

- Comportements stéréotypés (6 items, définis comme des actions ou mouvements répétés à l'identique sans but apparent)

1. corps entier (oscillation du corps, balancement du corps)
2. tête (roule, hoche, tourne la tête)
3. mains et doigts (bat des mains, remue ou fait claquer ses doigts, frappe dans ses mains, secoue ses bras)
4. locomotion (marche en cercle, tournoie sur lui-même, saute)
5. utilisation des objets (fait tourner les objets, les jette, les tape)
6. sensoriel (se cache les yeux, regarde fixement les objets ou les mains, se couvre les oreilles, renifle les objets, frotte les surfaces)

- Comportements auto-agressifs (8 items, définis comme des actions ou mouvements répétés à l'identique et pouvant produire des rougeurs, des contusions ou d'autres blessures)

7. se frappe avec une partie du corps (se frappe la tête, le visage, le corps)
8. se cogne contre des surfaces ou des objets (se tape la tête sur la table...)
9. se frappe avec un objet
10. se mord (se mord les mains, le poignet, les lèvres, la langue)
11. tire (se tire les cheveux ou la peau)
12. se frotte ou s'égratigne (s'égratigne les bras, les jambes, le visage)
13. introduit ses doigts ou un objet (se met le doigt ou un objet dans l'œil, dans l'oreille)

14. se gratte (se gratte la peau du visage, des mains, du torse)

- Comportements compulsifs (8 items, définis comme des comportements répétés et exprimés en suivant une règle ou impliquant que les choses soient faites d'une façon bien précise)

- 15. range, ordonne (range certains objets avec un pattern particulier, à une place précise, a besoin que les choses soient identiques ou symétriques)
- 16. complétude (a besoin que les portes soient ouvertes ou fermées, enlève tous les objets d'un contenant ou d'un endroit)
- 17. lavage, nettoyage (lave certaines parties de son corps de manière excessive, gratte ses pansements)
- 18. vérification (vérifie plusieurs fois les portes, les fenêtres, les horloges)
- 19. comptage (compte les objets, compte jusqu'à un certain nombre)
- 20. accaparement, conservation (collecte, accapare ou cache certains objets)
- 21. répétition (a besoin de répéter certaines actions de routine, monte et descend de sa chaise, s'habille et se déshabille)
- 22. touche, tape (a besoin de toucher, taper, frotter les objets, surfaces ou personnes)

- Comportements ritualisés (6 items, définis comme l'expression d'activité quotidienne toujours de la même manière)

- 23. repas (insiste pour manger ou boire seulement certaines choses, mange dans un certain ordre, insiste pour que les couverts soient rangés d'une certaine façon)
- 24. sommeil, coucher (a besoin de routine de coucher, range certains objets de sa chambre d'une manière précise avant de dormir)
- 25. toilette, habillage (insiste sur l'ordre des actes à réaliser durant la toilette, insiste pour porter certains vêtements)
- 26. trajet (insiste pour emprunter certaines routes, doit s'asseoir à une place précise dans les véhicules, insiste pour avoir certains objets à disposition durant les trajets)
- 27. jeu, loisir (insiste pour jouer à certains jeux, suit une routine rigide pendant les loisirs, insiste pour que les autres fassent certaines choses durant le jeu)
- 28. communication, interaction sociale (répète les mêmes sujets durant les interactions, pose des questions répétées, insiste pour que les autres répondent de manière précise)

- Comportements d'immuabilité (11 items, définis comme la résistance au changement, l'insistance pour que les choses restent les mêmes)

- 29. insiste pour que les choses restent à la même place (jouets, photos, meubles)
- 30. refuse de visiter de nouveaux endroits
- 31. réagit vivement s'il est interrompu dans ce qu'il fait
- 32. insiste pour marcher suivant un pattern particulier (en ligne droite)
- 33. insiste pour s'asseoir à la même place
- 34. n'aime pas les changements d'apparence ou de comportement de ses proches

- 35. insiste pour utiliser une certaine porte
- 36. aime écouter continuellement le même CD, le même morceau de musique, regarder toujours le même film ou partie de film
- 37. résiste au changement d'activité, a des difficultés avec les transitions
- 38. insiste pour suivre quotidiennement les mêmes routines pour l'école, le travail, la maison
- 39. insiste pour que certaines choses aient lieu à des moments précis

- Comportements restreints (4 items, définis comme une gamme limitée de centres d'intérêt ou d'activités)

- 40. fascination, préoccupation pour un sujet ou une activité (trains, ordinateurs, dinosaures)
- 41. fortement attaché à un objet spécifique
- 42. préoccupation pour une partie d'un objet plutôt que pour l'objet entier (boutons des vêtements, roues des voitures)
- 43. fascination, préoccupation pour les choses qui bougent (drapeaux, montres)

Une validation indépendante de cette échelle RBS-R a été effectuée récemment par Lam et Aman (2007) sur une population de 307 sujets, âgés de 3 à 48 ans, recouvrant l'ensemble du spectre autistique. Ces auteurs ont exploré la structure factorielle de la RBS-R au moyen d'une analyse en composantes principales (ACP) qui leur a permis de décrire 5 facteurs, expliquant 47,5 % de la variance totale :

- rituels – immuabilité (12 items contenus dans les sous-échelles des comportements ritualisés et d'immuabilité)
- comportements auto-agressifs (8 items correspondant à la sous-échelle homonyme)
- comportements stéréotypés (8 items correspondant à la sous-échelle des comportements stéréotypés plus les items 42 et 43)
- comportements compulsifs (6 items parmi les 8 de la sous-échelle des comportements compulsifs)
- intérêts restreints (3 items = 36, 40 et 41)

*(les items retenus sont ceux contribuant à plus de 0,35 pour un facteur et dont le poids factoriel le plus élevé est supérieur d'au moins 0,10 aux poids factoriels sur les autres facteurs)

La RBS-R possède des qualités intéressantes, en terme de spécificité et d'exhaustivité de la mesure, en terme de validité, mais aussi par sa capacité à faire ressortir plusieurs dimensions du concept hétérogène que sont les C2R. Cependant, elle n'est pas validée en français et ne correspond pas tout à fait à nos attentes.

En effet, **certains comportements qui nous semblent importants et caractéristiques du spectre de l'autisme ne figurent pas dans cet outil ou y sont peu développés** : les stéréotypies vocales - l'absence d'item évaluant l'écholalie est d'ailleurs relevée par Lam et Aman (2007) - mais aussi le

maniérisme moteur (dans la posture ou les mouvements), les tendances répétées à l'hétéro-agressivité ou encore la notion de manifestations émotionnelles stéréotypées.

A l'inverse, certains aspects des C2R nous semblent trop développés ou redondants dans cette échelle. Par exemple, les items 7, 8 et 9 d'auto-agressivité (se frappe avec une partie du corps, se cogne contre une surface, se tape avec un objet) ou les items de la sous échelle comportements ritualisés par rapport aux items 38 et 39 d'immuabilité (insiste pour suivre quotidiennement les mêmes routines pour l'école, le travail, la maison et insiste pour que certaines choses aient lieu à des moments précis). De façon plus générale, **les items de la RBS-R sont très (trop) descriptifs**, chaque item correspondant à un comportement. Cette approche très précise nous paraît poser problème pour réussir à couvrir un ensemble de comportements très large et hétérogène.

- **CYBOCS-PDD : Children Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale modified for Pervasive Developmental Disorders (Scahill, et al., 2006).**

Cet instrument est dérivé de la version enfant d'une échelle d'évaluation des TOC (la Y-BOCS ; Goodman, et al., 1989a, Goodman, et al., 1989b) dont les auteurs ont conservé uniquement la sous-échelle "compulsions" à laquelle a été ajoutée des comportements répétés plus typiques des TED (flapping, balancement, écholalie ...).

L'évaluation des C2R est ici réalisée au cours d'un entretien semi-structuré, avec les parents ou le personnel soignant, pendant lequel sont évaluées 5 caractéristiques (de 0 à 4) : le temps passé, le degré d'interférence, le degré de stress, la résistance et le degré de contrôle liés aux comportements. La cotation de la CYBOCS-PDD aboutit à un score total correspondant à un degré de sévérité et permettant de mesurer l'évolution des symptômes (en terme d'intensité).

Cette échelle est destinée à vérifier l'efficacité des interventions thérapeutiques, mais elle ne permet pas de distinguer des profils, ce qui nous semble pourtant très utile afin d'affiner notre représentation du domaine complexe et hétérogène que constituent les C2R.

Par ailleurs, l'adaptation aux TED d'un outil créé au départ pour l'évaluation des TOC est discutable du fait des différences fondamentales entre ces 2 populations : capacités de communication et d'introspection, volonté de résistance aux comportements et pensées répétées (Baron-Cohen, 1989, McDougle, et al., 1995).

Outils d'évaluation des C2R observés dans d'autres pathologies

À l'inverse des instruments d'évaluation de l'autisme, trop larges pour fournir une évaluation complète et précise des C2R, certains outils cliniques permettent une évaluation très précise, mais focalisée sur certains types de C2R. Ces échelles d'évaluation s'intéressent plus particulièrement aux stéréotypies

motrices et comportements agressifs d'une part, ou aux obsessions et aux comportements compulsifs d'autre part.

Ces outils ne sont pas spécifiques des troubles autistiques mais ont été développés pour des patients avec des TOC (troubles obsessionnels compulsifs) ou plus généralement pour des populations de sujets avec retard mental ou troubles du développement. Toutefois, ces différents outils proposent des descriptions fines et intéressantes de comportements qui peuvent être observés dans le spectre autistique (Bodfish, et al., 2000, Lewis & Bodfish, 1998, Militerni, et al., 2002).

Ces échelles d'évaluation contiennent parfois plus d'une trentaine d'items qui peuvent correspondre à des comportements très précis, remplissant tous les critères définitoires des C2R. Pour éviter une énumération trop fastidieuse, nous ne détaillerons pas les items de certaines des échelles suivantes.

- **BPI : Behavior Problems Inventory (Rojahn, et al., 2001, Rojahn, et al., 1989)**

Le BPI est un instrument d'évaluation des comportements agressifs et stéréotypés, validé chez des patients avec retard mental et autres troubles du développement. Il comporte 52 items cotés en hétéro-évaluation suivant 2 caractéristiques : la fréquence (en 5 niveaux de "jamais" à "toutes les heures") et l'intensité (en 3 niveaux de "léger" à "sévère").

Sous-échelles du BPI (et exemples d'items)

- Comportements d'auto-agressivité : 15 items
(ex. se mord, se frappe, s'écorche, se fait vomir, se pince, se tire les cheveux, ingère des substances non alimentaires ...)
- Comportements stéréotypés : 25 items
(ex. se balance, renifle les objets, secoue ses bras, déambule, fait tourner les objets, crie, regarde fixement ses mains ou un objet, a des postures bizarres, se frotte certaines parties du corps ...)
- Comportements agressifs ou destructifs : 12 items
(ex. frappe autrui, pousse autrui, crache sur autrui, agresse verbalement autrui, détruit les objets ...)

- **SBS : Stereotyped Behavior Scale (Rojahn, et al., 2000, Rojahn, et al., 1997)**

La SBS correspond aux items de la sous-échelle " comportements stéréotypés" du BPI (cf. ci-avant). Il s'agit d'une échelle d'évaluation des comportements stéréotypés pour les adolescents et adultes avec retard mental. Elle comporte 24 items et utilise un système de cotation en fréquence (sur 6 niveaux) et en intensité (sur 4 niveaux).

Différentes formes de comportements sont rassemblées sous la dénomination "comportements stéréotypés" de cette échelle : des mouvements répétés, du maniérisme moteur, l'utilisation inhabituelle et répétée de certains sens, des comportements auto-centrés, la manipulation répétée et non-fonctionnelle d'objets ou encore des vocalisations répétées.

- **Aberrant Behavior Checklist (Aman, et al., 1985)**

L'Aberrant Behavior Checklist est une échelle d'évaluation des comportements mal-adaptatifs, développée initialement pour mesurer l'effet d'interventions pharmacologiques chez des patients avec un retard mental. Elle comporte 58 items qui sont répartis en 5 sous-échelles, mises en évidence par des analyses multivariées sur de grandes populations de sujets avec retard mental et troubles du développement.

Sous-échelles de l'Aberrant Behavior Checklist

- Irritabilité, agitation, cris (15 items)
- Léthargie et retrait social (16 items)
- Comportements stéréotypés (7 items)
- Hyperactivité, manque de compliance (16 items)
- Langage inapproprié (4 items).

Une analyse factorielle de cette échelle a été effectuée récemment sur une population de 275 personnes diagnostiquées avec un trouble du spectre autistique (Brinkley, et al., 2007). Les 5 sous-échelles initiales sont globalement retrouvées dans cette population avec des troubles autistiques, notamment les sous-échelles de comportements stéréotypés et de langage inapproprié (écholalie, soliloque ...). Les principales différences entre la population initiale de troubles du développement et les sujets avec des troubles autistiques tiennent au regroupement des sous-échelles "Hyperactivité" et "Irritabilité" en un facteur "comportements problèmes", et surtout à l'émergence d'un facteur "comportements auto-agressifs". La mise en évidence de cette dimension "auto-agressive" chez les patients avec autisme suggère que ces comportements sont un trait caractéristique des troubles autistiques. Par ailleurs, les auteurs proposent aussi une solution à 4 facteurs dans laquelle les items d'écholalie sont regroupés avec les comportements stéréotypés.

- **LOI-CV : Leyton Obsessional Inventory – Child Version (Berg, et al., 1985)**

Il s'agit d'une version adaptée à l'enfant d'un inventaire d'obsessions. Pour chacune des 44 propositions, l'enfant doit juger (par oui ou par non) si elle correspond à son vécu et noter le degré de

résistance et d'interférence que produit cette obsession. Seules certaines des obsessions présentées dans cet outil semblent pouvoir s'appliquer au spectre autistique.

Exemple d'items C2R présents dans le LOI-CV

- 2 – est-ce que des pensées ou des mots reviennent sans cesse dans votre tête ?
- 5 – devez-vous vérifier les choses plusieurs fois ?
- 19 – avez-vous des emplacements précis pour vos affaires ?
- 26 – aimez-vous faire les choses à l'heure exacte ?
- 27 – devez-vous vous habiller ou vous déshabiller dans un certain ordre ?
- 38 – gardez-vous dans votre chambre beaucoup de choses dont vous n'avez pas vraiment besoin ?

- **MOCI : Maudsley Obsessional Compulsive Inventory (Hodgson & Rachman, 1977)**

Le MOCI correspond à une liste de 30 propositions, se rapportant à des obsessions ou à des troubles compulsifs, auxquelles le patient répond par vrai ou faux. Les propositions sont formulées de manière positive ou négative.

Exemple d'items C2R présents dans le MOCI

- Je dois fréquemment vérifier les choses plusieurs fois
- Un de mes plus gros problèmes est que je suis trop attentif aux détails
- Je n'ai pas tendance à vérifier les choses plus d'une fois
- Mon principal problème correspond aux vérifications répétées des choses
- Je ne suis pas attaché à une routine stricte quand je fais des choses ordinaires
- Je passe beaucoup de temps chaque jour à vérifier les choses encore et encore
- Même quand je m'applique pour faire quelque chose, j'ai souvent l'impression que ce n'est pas complètement juste.

C - Apport de l'observation

En complément de notre revue de la littérature et des outils existants, et afin de tester la pertinence des différents comportements retenus lors de cette revue, nous avons effectué des observations dans plusieurs contextes : visionnage de vidéos d'examens spécialisés ou d'activités de groupe et observation directe d'enfants au sein de l'hôpital de jour du centre de Pédopsychiatrie du CHRU Bretonneau à Tours.

Au cours de ces observations, une particularité concernant l'expression des émotions a été observée à plusieurs reprises. Pour plusieurs des enfants étudiés, les manifestations des émotions sont apparues figées, sans variation aussi bien dans leur forme que dans leur intensité. Par exemple, au cours d'un tête-à-tête avec l'examineur, l'enfant manifestait à plusieurs reprises mais de manière similaire ses émotions par des battements de bras brusques et/ou de petits sautilllements accompagnés de vocalisations. L'enfant paraissait "jubiler". Au cours de la séance, ses manifestations étaient quasiment identiques les unes par rapport aux autres et paraissaient exagérées dans leur intensité, peu adaptées à la situation.

Ce type de manifestations, s'il rejoint les notions de stéréotypies motrices et vocales, nous semble cependant différent d'une simple association de ces deux formes de comportements. Par ailleurs, ces manifestations émotionnelles et les stéréotypies motrices n'ont pas nécessairement été observées chez les mêmes sujets. Enfin, **ces "stéréotypies émotionnelles", l'expression plaquée d'une émotion, semblent plus renvoyer à une certaine rigidité ou maladresse dans la communication émotionnelle**, qu'à la simple répétition de mouvements et de vocalises.

Ce type de comportement n'est décrit ni dans les outils existants, ni dans la littérature. Il nous a cependant semblé intéressant de l'inclure dans l'échelle pour l'ajouter aux C2R plus classiques et communément décrits.

Nos observations nous amènent aussi à évoquer l'inclusion d'activités stéréotypées à caractère sensoriel telles que "se boucher les oreilles" ou "se couvrir les yeux de manière répétée ou idiosyncrasique" ...

En effet, un comportement de recherche de stimulation (porte les objets à la bouche, colle son oreille contre une canalisation pour entendre les bruits de tuyauterie ...) ou un intérêt pour certains stimuli (est fasciné par le mouvement du tambour de la machine à laver ...) suggère un tropisme positif, une attirance vers un stimulus sensoriel. Lorsque ce stimulus induit une réponse systématique, la réaction devient répétée et entre dans nos critères d'inclusion pour l'échelle.

Lorsqu'on a affaire à un comportement de répulsion ou de refus face à un stimulus sensoriel, la réponse comportementale peut être interprétée comme un refus de la nouveauté, relevant alors d'un caractère restreint. Mais, cette réponse peut également être liée à une sensation désagréable, voire

une douleur physique, provoquée par ce stimulus. De même, le manque de réaction à la stimulation peut aussi bien correspondre à une indifférence volontaire qu'à un défaut de sensibilité.

La présence de particularités sensorielles perceptives associées à l'autisme est bien connue (hypersensibilité au toucher, hyposensibilité au bruit ...). Il peut donc être extrêmement compliqué de déterminer si les comportements liés à des tropismes sensoriels négatifs (refus) ou neutres (indifférence) sont volontairement restrictifs et stéréotypés ou s'ils sont l'expression comportementale d'une hyper- ou d'une hyposensibilité (Tang, et al., 2002). Pour la construction de notre échelle, **nous avons donc choisi de n'inclure que les stéréotypies sensorielles liées à un tropisme positif, observables via un fort intérêt, une focalisation ou la recherche de certaines stimulations.**

3 – Première version de l'échelle EC2R

À partir de l'ensemble des outils et publications analysés, ainsi que de nos observations personnelles, et tout en tenant compte des critères définitoires posés précédemment, nous avons effectué une sélection des C2R les plus caractéristiques du spectre autistique et recouvrant une diversité maximale de comportements répétés, d'intérêts restreints et d'activités stéréotypées. Cette première liste est constituée de 43 items qui correspondent aux 11 domaines comportementaux suivants :

- **stéréotypies et bizarreries motrices** ; mouvements stéréotypés et répétitifs de différentes parties du corps (balancement, agitation ...) et adoption d'attitudes maniérées, rigides, peu naturelles dans le mouvement, la démarche, la posture ...
- **utilisation et lien stéréotypés aux objets** ; utilisation répétée et paraissant non-fonctionnelle des objets (tapoter, faire tourner ...) et attachement à un objet ou intérêt particulier pour une partie d'objet.
- **centres d'intérêts restreints** ; focalisation de l'intérêt sur certaines idées ou certains sujets, parfois inhabituels.
- **stéréotypies vocales** ; répétition des mêmes phrases, des mêmes mots, des mêmes sons ou vocalises ...
- **comportements auto-centrés et agressifs** ; comportements répétés dirigés sur son propre corps et pouvant éventuellement provoquer des blessures (se ronge les ongles, se frotte les cuisses, se tape, se cogne ...) et tendance répétée à l'agressivité envers autrui ou les objets (pousse, mord, jette ...).
- **rituels** ; séquences d'actions qui doivent être réalisées d'une certaines façons, dans un certain ordre, à certains moments de la journée, qui doivent être reproduites jour après jour ...
- **tendance répétée au contrôle** ; besoin d'accaparer, d'accumuler les objets ou tendance répétée à vouloir attirer l'attention, contrôler les activités ...
- **stéréotypies sensorielles** ; focalisation sur une stimulation précise (mouvements des ventilateurs, bruits de tuyauterie ...) ou utilisation répétée et atypique de certaines modalités sensorielles (flaire les objets, touche les personnes, porte les jouets à la bouche ...).
- **résistance au changement** ; besoin que tout s'ordonne selon un pattern personnel, dans l'environnement physique ou social, le moindre changement pouvant provoquer une réaction vive chez le sujet.
- **manifestations émotionnelles stéréotypées** ; manifestation caricaturale et invariante des émotions, souvent sous la forme de mouvements répétés (sautillement, balancement brusques, repli des bras sur la poitrine ...) accompagnés de vocalisations ...

- **agitation** ; manque de modulation du niveau d'activité conduisant à des mouvements et déplacements répétés et une difficulté à rester immobile ou inactif.

La première version de l'échelle, présentée ci-après, reprend bien évidemment les caractéristiques énoncées précédemment quant à la structure de l'échelle et au système de cotation. Chacun des 43 items est explicité (définition et exemples) dans un glossaire joint à l'échelle.

Nous avons nommé cette échelle : échelle d'Evaluation des Comportements Répétés et Restreints, ou échelle EC2R.

En Résumé

- l'échelle EC2R comporte 43 items,
- elle est cotée en hétéro-évaluation, par les parents,
- la fréquence et l'intensité des comportements sont évaluées sur 3 niveaux.

Echelle d'évaluation des comportements répétés et restreints dans l'autisme

(EC2R)

Nom de l'enfant évalué :

date :

Cotateur et situation d'observation :

Pouvez-vous, indiquer la fréquence et l'intensité de chaque comportement dans la colonne correspondante, selon le code :

fréquence : 0 = rare / 1 = exprimé moins d'1 fois par jour / 2 = très fréquemment observé (au moins 1 fois par jour)

intensité : 0 = absent / 1 = bref (quelques secondes), peu envahissant / 2 = très sévère (très long ou très intense)

		fréquence			intensité		
1	balancement ou oscillation du corps	0	1	2	0	1	2
2	agitation ou battement des jambes	0	1	2	0	1	2
3	balancement, rotation ou inclinaison de la tête	0	1	2	0	1	2
4	mouvements répétitifs des bras	0	1	2	0	1	2
5	mouvements répétitifs des mains	0	1	2	0	1	2
6	démarche étrange	0	1	2	0	1	2
7	déambulation, allers-retours incessants	0	1	2	0	1	2
8	rigidité dans la posture et les mouvements du corps	0	1	2	0	1	2
9	attitude ou mouvements maniérés des mains ou des bras	0	1	2	0	1	2
10	agitation des doigts de manière rapide ou complexe devant les yeux	0	1	2	0	1	2
11	manière d'utiliser les objets restreinte (agite, jette, fait tourner, tape ...)	0	1	2	0	1	2
12	attachement à une partie ou à une caractéristique d'un objet	0	1	2	0	1	2
13	réaction violente si on lui enlève son objet d'attachement précisez :	0	1	2	0	1	2
14	idées fixes ou centres d'intérêts restreints (précisez lesquels :)	0	1	2	0	1	2
15	interférence de ces idées fixes dans la communication précisez :	0	1	2	0	1	2
16	enchaînements de mots à partir d'un mot clé ou d'une consonance	0	1	2	0	1	2
17	répétition exacte de mots ou de phrases hors contexte (immédiate ou différée)	0	1	2	0	1	2
18	émission de petits cris ou de sons inarticulés	0	1	2	0	1	2
19	comportements agressifs ou violents envers les autres	0	1	2	0	1	2
20	comportements d'automutilations	0	1	2	0	1	2
21	comportements centrés sur lui-même (se gratte, ronge ses ongles, mâchonne ...)	0	1	2	0	1	2
22	séquence d'actions obligatoires dont l'ordre ne doit pas être modifié (=rituel) pour manger	0	1	2	0	1	2
23	rituels pour se laver ou s'habiller	0	1	2	0	1	2
24	rituels lié au sommeil (pour s'endormir ou se réveiller)	0	1	2	0	1	2
25	rituels pour jouer	0	1	2	0	1	2
26	rituels dans le langage	0	1	2	0	1	2
27	rituels pour les voyages, l'utilisation de moyen de transport ...	0	1	2	0	1	2
28	autres rituels, précisez :	0	1	2	0	1	2
29	réaction vive si on gêne ou empêche le déroulement d'un rituel précisez :	0	1	2	0	1	2
30	tendance à amasser les objets	0	1	2	0	1	2
31	tendance à essayer de contrôler la conversation ou le déroulement d'une activité	0	1	2	0	1	2
32	comportements liés à la sensorialité (se bouche les oreilles, touche, renifle les objets ...)	0	1	2	0	1	2
33	attraction particulière pour les choses en mouvements	0	1	2	0	1	2
34	attraction particulière pour certains bruits	0	1	2	0	1	2
35	fixation du regard sur une partie du corps	0	1	2	0	1	2
36	exigence pour que tout soit disposé selon un modèle spécifique	0	1	2	0	1	2
37	réaction vive à une modification de son environnement matériel précisez :	0	1	2	0	1	2
38	réaction vive aux changements d'apparence ou de comportements de son entourage précisez :	0	1	2	0	1	2
39	refus de la nouveauté	0	1	2	0	1	2
40	manque d'intérêt pour la nouveauté	0	1	2	0	1	2
41	manifestations verbales et motrices intenses déclenchées par des émotions positives	0	1	2	0	1	2
42	manifestations verbales et motrices intenses déclenchées par des émotions négatives	0	1	2	0	1	2
43	impossibilité de rester immobile ou inactif	0	1	2	0	1	2

GLOSSAIRE

Vous pouvez vous rapporter à ce glossaire afin de mieux remplir l'échelle. La plupart des items y sont explicités et des exemples sont donnés pour certains. Si malgré tout vous ne compreniez pas certaines formulations, n'hésitez pas à écrire vos remarques.

- **1 - balancement ou oscillation du corps**

ex.l'enfant peut se balancer d'avant en arrière ou horizontalement, ou se balancer d'un pied sur l'autre, ou tourner sur lui-même ... dans une position debout, assise ou allongée. Ces mouvements prennent en compte le corps d'une manière générale ou uniquement le tronc, ils ne doivent pas impliquer uniquement la tête (cf. item 3), ni les jambes (cf. item 2), ni les bras et les mains (cf. item 4 et 5)

- **2 - agitation ou battement des jambes**

l'enfant peut être assis, mais également allongé, debout ...

- **3 - balancement, rotation ou inclinaison de la tête**

l'enfant bouge sa tête et son cou, le reste du corps ne suivant pas le mouvement

- **4 - mouvements répétitifs des bras**

l'enfant bouge ses bras d'une manière répétitive, les agite de manière plus ou moins rapide ...
ex.l'enfant secoue ses bras, fait des vagues, frappe dans ses mains...

- **5 - mouvements répétitifs des mains**

l'enfant bouge essentiellement ses mains, ses bras restant relativement statiques. Le mouvement des deux mains peut être synchrone ou indépendant, une seule main peut être impliquée dans le mouvement (notamment si l'autre est occupée)...

- **6 - démarche étrange**

ex.l'enfant fait de petits sauts en marchant, court en rond, marche sur la pointe des pieds ...

- **7 - déambulation, allers-retours incessants ...**

l'enfant fait des allers-retours incessants ou déambule en suivant généralement un même trajet

- **8 - rigidité dans la posture ou les mouvements du corps**

l'enfant adopte souvent une posture rigide, très droite ... Les mouvements de son corps sont également rigides et un peu gauches (il bouge parfois comme un robot)

- **9 – attitude, mouvements maniérés des mains ou des bras**

l'enfant a une façon très maniérée de bouger ses bras et ses mains. ex. ses mains et ses doigts sont crispés, ses mains forment un angle droit avec ses avant-bras, sur la même main certains doigts sont tendus et d'autres repliés, il replie ses avant-bras sur sa poitrine, tortille ses doigts...

- **10 - agitation des doigts de manière rapide ou complexe devant les yeux**

l'enfant porte ses mains à la hauteur de ses yeux et bouge ses doigts de manière complexe ou rapide ; il semble faire des ombres chinoises ou du mime, ou jouer avec la lumière ...

- **11 - manière d'utiliser les objets restreinte (agite, jette, fait tourner, tape)**

l'enfant utilise les objets uniquement en les faisant tourner, en les secouant, en les jetant, en les faisant rouler, en les tapant, en les cognant par terre...

- **12 - attachement à une partie spécifique ou une caractéristique d'un objet (et 13 - réaction violente si on lui enlève son objet d'attachement)**

l'enfant s'intéresse uniquement à une partie précise d'un objet (ex. roues d'une petite voiture ...) ou encore est attiré par une caractéristique particulière (ex. une texture, une couleur, une forme, une odeur ...)

- **14 - idées fixes, centres d'intérêts restreints (et 15 – interférence de ces idées fixes dans la communication ?)**

l'enfant ne s'intéresse qu'à quelques sujets dont il parle très fréquemment ou au sujet duquel il ne cesse de poser des questions (ex. les chiffres, les dates, l'heure, la nourriture, les trains, les dinosaures ...) et pour lesquels il peut développer des talents de mémorisation exceptionnels.

- **16 - enchaînements de mots à partir d'un mot clé ou d'une consonance**

ex. "pin pon ... pompier ... pont d'Avignon ..."

- **17 - répétition exacte de mots ou de phrases hors contexte (immédiate ou différée)**

l'enfant répète des phrases (ou des fragments de phrases) de manière quasi parfaite mais sans qu'elles soient adaptées à la situation, ceci juste après les avoir entendues ou beaucoup plus tard, sans qu'on puisse réellement savoir d'où elles viennent...

- **18 – émission fréquente de petits cris ou de sons inarticulés**

l'enfant produit des petits cris ou ses sons inarticulés (ex. en, en ... ah ...), aigus ou graves (voir gutturaux), très brefs ou prolongés ... Ces vocalisations semblent arriver de manière impulsive et peuvent être émises au milieu d'une phrase de l'enfant...

- **19 - comportements agressifs ou violents envers les autres**

ex. frappe, mord, tire les cheveux, pousse, pince ...

- **20 - comportements d'automutilations**

ex.se frappe, se cogne contre les murs ou les meubles, se mord, se tire les cheveux ou la peau, s'égratigne, cherche à introduire son doigt ou un objet dans ses yeux ou ses oreilles ...

- **21 - comportements centrés sur lui-même**

ces comportements sont peu ou pas blessants pour l'enfant en comparaison à l'item précédent (item 20). ex.il se ronge les ongles, se gratte, se caresse, mâchonne ...

- **22 à 29 – rituels**

(pour les items 22 à 29) un rituel est défini comme une séquence d'actions obligatoires dont l'ordre ne doit pas être modifié, ces actions n'ont pas de réelle utilité mais l'enfant insiste pour que chaque comportement soit produit d'une manière spécifique, par lui-même ou par une personne en particulier, dans un endroit précis, à un horaire fixe...

ex.l'enfant n'accepte de manger que si ses couverts sont posés sur sa serviette et à une place précise, il ne veut jouer qu'avec les mêmes partenaires et toujours de la même manière, il insiste pour que vous donniez toujours la même réponse à une de ses questions ou que vous utilisiez des formulations précises...

- **30 – tendance à amasser les objets**

l'enfant tente d'amasser les jouets mis à la disposition d'un groupe d'enfants, fouille dans les poches des gens, a tendance à collectionner les objets sans forcément tous les utiliser ...

- **31 – tendance à essayer de contrôler la conversation ou le déroulement d'une activité**

l'enfant cherche à "s'accaparer" ou "contrôler" les personnes (comme il peut le faire avec les objets), il essaye donc de diriger la conversation, le déroulement d'un jeu, et cherche à attirer l'attention

- **32 - comportements liés à la sensorialité**

l'enfant recherche un type précis de stimulations sensorielles. ex.il se cache les yeux, se bouche les oreilles, renifle les objets ou les personnes, les touche, frotte leur surface ...

- **33 - attraction particulière pour les choses en mouvements**

l'enfant est particulièrement attiré par les choses en mouvements (ex.toupie, ventilateur ...) et focalise son regard sur ces objets.

- **34 – attraction particulière pour certains bruits**

- **35 – fixation du regard sur une partie du corps**

- **36 – exigence pour que tout soit disposé selon un modèle spécifique**

L'enfant est très attaché à l'ordre, la complétude, la propreté... et peut vérifier plusieurs fois que les choses sont bien comme il veut qu'elles soient. ex.ferme les rideaux, ouvre les portes en un angle précis, exige que les récipients soient tous pleins ou vides...

- **37 - réaction vive à une modification de son environnement matériel**

l'enfant réagit de façon inhabituelle ou exagérée si vous déplacez un meuble, si vous changez la disposition des livres sur une étagère...

- **38 - réaction vive aux changements d'apparence ou de comportements de son entourage**

l'enfant réagit de façon inhabituelle ou exagérée si vous changez de vêtements ou de parfum, si vous modifiez vos horaires...

- **39 - refus de la nouveauté**

la nouveauté semble désagréable pour l'enfant et induit une réponse négative, parfois très vive. ex.l'enfant refuse, les aliments ou les vêtements nouveaux, il refuse de visiter un endroit inconnu, refuse de nouvelles activités ...

- **40 - manque d'intérêt pour la nouveauté**

l'enfant ne semble pas s'intéresser à la nouveauté alors que d'autres auraient été attirés, il l'évite, l'ignore ...

- **41 - manifestations verbales et motrices intenses déclenchées par des émotions positives**

l'enfant semble jubiler, il manifeste de manière intense une émotion positive (joie, rire, plaisir) en vocalisant (il pousse de petits cris ou produit des sons inarticulés...) et avec des mouvements répétitifs (se balance, secoue les bras et les mains, sautille, tape sur un objet ou sur une table...)

- **42 - manifestations verbales et motrices intenses déclenchées par des émotions négatives**

l'enfant manifeste de manière intense une émotion négative (frustration, colère, douleur) en vocalisant (il pousse de petits cris ou produit des sons inarticulés...) et avec des mouvements répétitifs (il se balance, secoue les bras et les mains, tape sur un objet ou sur une table, se tape, se mord...)

- **43 - impossibilité de rester immobile ou inactif**

3^{ème} partie

Evolutions de l'échelle EC2R.

Les deux premières étapes de ce travail ont visé à construire une échelle prenant en compte toute la richesse et la complexité des comportements répétés et restreints observés dans les troubles autistiques.

Il était alors primordial de tester l'informativité et l'exhaustivité de cette première version de l'échelle afin de vérifier et d'assurer une progression de ses qualités psychométriques. Cette phase d'évolution a été en fait la somme de petites études et de beaucoup de réflexions qui ont permis au fur et à mesure d'apprécier et d'améliorer la finesse des mesures et la facilité d'utilisation de l'outil.

L'évolution de l'échelle EC2R s'est appuyée principalement sur deux études que nous avons menées successivement sur de petites populations. Ces études ont permis d'analyser la pertinence des items, d'affiner notre choix quant au système de cotation et d'étudier l'influence des conditions d'utilisation de l'échelle.

- 1^{ère} étude : les C2R de 14 enfants ont été évalués par leurs parents lors d'une étude de faisabilité utilisant la première version de l'échelle EC2R : 43 items, cotations de la fréquence et de l'intensité des comportements sur 3 niveaux (cf. p 86). Les 14 enfants évalués étaient âgés de 6 à 16 ans (m=11ans), avec des quotients de développement compris entre 22 et 117 (m=72). Il s'agissait de 10 patients avec un diagnostic d'autisme et de 4 avec un diagnostic de TED-NS, selon les critères du DSM-IV (American Psychiatric Association, 2000). Cette première étude a fait l'objet de mon **mémoire de Diplôme d'Etudes Approfondies** (DEA – Cognition, Développement : Comportement et Cerveau – Tours, 2005) et de deux articles (Bourreau, et al., 2006, Bourreau, et al., in press) (cf. annexes I et II).
- 2^{nde} étude : après modification de l'échelle, une étude de fidélité inter-cotateurs a été menée sur 35 enfants accueillis en hôpital de jour, dans le centre de Pédopsychiatrie du CHRU Bretonneau à Tours. Ces 35 enfants étaient âgés de 4 à 12 ans (m=7ans), avaient des quotients de développement compris entre 25 et 114 (m=68) et il s'agissait de 9 patients avec un diagnostic d'autisme et 26 avec un diagnostic de TED-NS. La version de l'échelle EC2R utilisée comportait 35 items, pour lesquels la fréquence était évaluée sur 5 niveaux (jamais, parfois, souvent, très souvent, toujours). Pour étudier la fidélité inter-cotateurs, deux cotations de l'échelle EC2R avaient été effectuées par des infirmières du centre pour chaque sujet. Cette étude a fait l'objet de mon **mémoire de Diplôme Universitaire "Autisme et Troubles Apparentés"** (Tours, 2006).

- Dans le premier chapitre de cette troisième partie, nous réévaluerons les conditions d'utilisation de l'échelle EC2R au regard des résultats obtenus dans les études de faisabilité. Plus précisément, nous discuterons le choix du cotateur et redéfinirons les modalités d'utilisation.
- Dans le deuxième chapitre, nous reverrons deux aspects du système de cotation : la caractéristique évaluée et le nombre de niveaux de mesure.
- Dans le troisième chapitre, nous détaillerons l'évolution des items, en explicitant les ajouts ou les suppressions vis-à-vis de la liste initiale. Nous aborderons également le travail de reformulation de ces items.
- Dans le quatrième chapitre, nous présenterons la version revue de l'échelle EC2R, version utilisée dans l'étude de validation qui fait l'objet de la quatrième partie de ce mémoire.

1- Réévaluation des conditions d'utilisation de l'échelle

Les différentes étapes de faisabilité ont révélé certaines limites et soulevé quelques questions vis-à-vis des modalités d'utilisation de l'échelle EC2R : le choix des parents comme cotateurs est-il le plus intéressant ? Les conditions d'utilisation définies initialement permettent-elles une cotation complète et précise de l'échelle en toutes situations ?...

A - Choix du cotateur

Lors de nos premières observations, **nous avons mis en évidence l'importance d'une connaissance approfondie de la personne à évaluer** ; les pré requis à une cotation complète de l'échelle étant alors l'observation des différents comportements de l'enfant dans un panel de situations de vie le plus varié possible et la possibilité d'interagir avec l'enfant, afin notamment de pouvoir évaluer des comportements moins visibles tels les centres d'intérêts restreints ou la résistance au changement.

Dans la première étude de faisabilité de l'échelle EC2R, le choix des cotateurs s'était donc porté sur les parents. Ils étaient selon nous les observateurs les plus à même d'observer des situations de vie variées et ainsi proposer une évaluation écologique et exhaustive des comportements de leur enfant (Rogers, et al., 2003). Les résultats obtenus pour cette étude préliminaire s'étaient révélés satisfaisants (Bourreau, et al., 2006, Bourreau, et al., in press) : chaque item avait été observé chez au moins un enfant, différents patterns de comportements avaient pu être décrits ...

Néanmoins, nous nous sommes interrogés sur une réallocation de l'utilisation de l'échelle vers des professionnels, s'occupant de la prise en charge quotidienne des patients. N'était-elle pas plus intéressante dans l'optique d'une utilisation de l'échelle à des fins cliniques ou de recherche que l'évaluation faite par les parents ?

En effet, **si les parents semblent remplir parfaitement les conditions d'utilisation de l'échelle, un facteur important peut influencer sur la qualité de leur évaluation : le biais de subjectivité du cotateur**. Il semble naturel que le lien affectif établi entre les parents et leur enfant, ainsi que le vécu (positif ou négatif) de la maladie, puisse influencer sur la cotation : sur-cotation dans le cas de parents "débordés" et "impuissants" face aux troubles de leur enfant, sous-cotation lorsqu'une évolution positive notable des symptômes a eu lieu, ou vis-à-vis d'un vécu "actif" de la pathologie par les parents ...

Cependant, les professionnels ne sont pas nécessairement "indemnes" de ce biais de subjectivité. Il est tout à fait possible qu'une différence de sensibilité entre professionnels puisse induire des divergences dans l'évaluation des comportements d'un même patient. De même, il peut exister chez certains professionnels un phénomène d'habituation qui va amener une sous-cotation par rapport à un cotateur plus "naïf".

Le biais de subjectivité est en réalité fondamentalement humain et donc inévitable pour la cotation d'une échelle d'évaluation écologique des comportements. La cotation par les professionnels a toutefois l'avantage de permettre le calcul d'une fidélité inter-cotateurs, qui fournit une estimation de l'importance de ce biais de subjectivité.

Une autre limite de la cotation de l'échelle par les parents est la question de la comparaison des résultats entre sujets (Rogers, et al., 2003, Ronald, et al., 2005).

A l'inverse d'un professionnel, qui a une idée des différents comportements observables d'un patient à l'autre et des variations d'intensité possibles dans l'expression de ces comportements, le parent n'a pas nécessairement une expérience "multiple" de la pathologie autistique (Weisbrot, et al., 2005). Lorsqu'il remplit l'échelle, le parent évalue les comportements de son enfant sans faire appel à des références comportementales externes. Au contraire, les professionnels vont évaluer les C2R d'un sujet par rapport aux patterns comportementaux observés pour l'ensemble du groupe de patients. Les troubles d'un même enfant pourront ainsi être perçus comme sévères par des parents qui n'ont pas de point de comparaison, mais moyens par des éducateurs.

De plus, un des objectifs de l'échelle EC2R est la distinction de profils comportementaux au sein de groupes de sujets hétérogènes. Dans ce cadre, il est indispensable que la cotation de l'échelle soit effectuée dans des situations d'observation comparables pour que les profils obtenus reflètent la réalité clinique.

D'un point de vue plus pratique, nous devons également souligner que les professionnels sont a priori des observateurs plus entraînés et habitués à la cotation d'échelles d'évaluation comportementale. De même, une évaluation régulière est plus facile à mettre en place dans un cadre professionnel.

Afin de standardiser les conditions de cotation, **nous avons donc réorienté l'utilisation de l'échelle vers les professionnels, notamment les éducateurs et infirmiers, encadrant les malades au sein de structures d'accueil spécialisées** et par là même susceptibles d'avoir une connaissance partagée des comportements répétés et restreints.

B - Redéfinition des situations d'utilisation

Le choix de réorienter la cotation de l'échelle EC2R vers les professionnels a nécessité de légères adaptations des conditions d'utilisation. Les principales modifications ont porté sur la durée et la variété des situations d'observation.

Le cadre professionnel au sein duquel l'échelle peut être utilisée renvoie en fait à une diversité de structures d'accueil de personnes avec autisme et autres troubles apparentés. Des différences importantes peuvent ainsi être observées entre structures concernant les situations d'observation des patients. Les variations vont notamment porter sur la durée des observations suivant que le cotateur intervient dans un centre où les patients sont pensionnaires, accueillis seulement la journée ou uniquement présents quelques heures dans la semaine ... Les activités proposées ne seront pas non plus les mêmes (session de thérapie, activités d'apprentissage, ateliers de travail ...) suivant les structures, les capacités ou l'âge des patients concernés. Ces activités peuvent être "individuelles" (le patient et un éducateur) ou effectuées en groupe plus ou moins important. Enfin, le type de personnel impliqué dans ces différentes activités n'est pas nécessairement le même pour toutes les activités ...

L'obtention d'une cotation exhaustive, déterminée par des observations variées qui doivent permettre de rendre compte de l'ensemble du répertoire comportemental de la personne, est donc difficile pour un cotateur unique. Afin de répondre à cette difficulté, nous avons proposé de compléter l'image clinique issue de l'observation directe du patient par des informations recueillies auprès d'un proche de la personne ou d'un autre professionnel connaissant bien la personne à évaluer et pouvant apporter des informations complémentaires au cotateur principal. Cette possibilité de compléter l'observation par des informations externes semble notamment très intéressante pour des comportements très liés à un contexte ou une activité particulière (rituels pour les repas, rituels pour les trajets ...) ou pour des comportements peu visibles et difficiles à quantifier sans interaction avec le patient (centres d'intérêt restreints, attirance pour certains bruits ...). Pour ces nouvelles conditions d'utilisation de l'échelle EC2R, le cotateur peut aussi faire appel aux observations des parents mais ce recours est uniquement facilitateur, il doit permettre de combler des manques éventuels dans l'observation en structure d'accueil.

Enfin, dans la version modifiée de l'échelle EC2R, nous insistons aussi sur l'importance de coter le sujet après l'avoir observé dans des situations variées de la vie quotidienne, par exemple : activité libre, activité structurée, en groupe, en individuel, repas ... Nous rappelons également aux utilisateurs de ne pas tenir compte de comportements qui ont pu être caractéristiques de la personne mais qui ont maintenant disparu.

2- Modification du système de cotation de l'échelle

Le choix du système de cotation résulte d'une volonté d'obtenir un outil à la fois précis et informatif, mais aussi facile à comprendre et à utiliser dans un cadre clinique.

A - Choix de la caractéristique à évaluer

Pour la première grille d'évaluation, nous avons choisi de coter les items suivant deux caractéristiques : leur fréquence et leur intensité. Pour ces deux caractéristiques, 3 niveaux graduels de cotation étaient proposés. L'hypothèse guidant ce choix était la possibilité d'observer des comportements peu fréquents mais très intenses et envahissants, des comportements fréquents et intenses, ou des comportements peu envahissants mais très souvent exprimés ...

La première étude de faisabilité menée avec l'aide des parents avait révélé certains biais quant à ce système double de cotation : **une très forte concordance entre les cotations en fréquence et en intensité avait été observée pour l'ensemble des items** (Bourreau, et al., 2006). Pour les items "présents" (cotés 1 ou 2), le pourcentage de concordance était compris entre 50% et 100%, seuls 6 items avaient une concordance inférieure à 70% (cf. fig. 5).

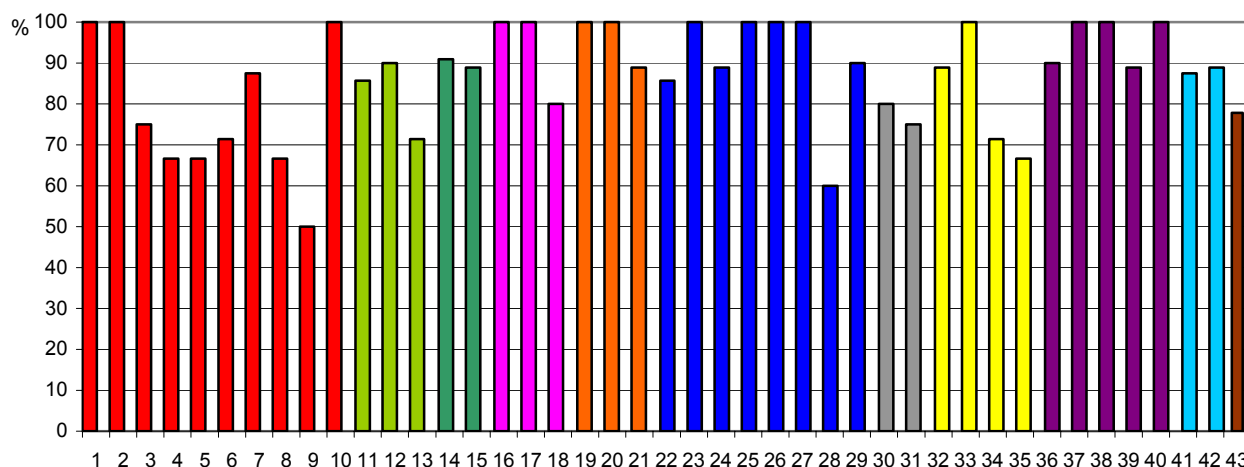


Figure 5 : pourcentage de concordance des cotations en fréquence et en intensité de chaque item, lorsque celui-ci est présent (coté 1 ou 2).

Cette forte concordance dans les réponses des parents entre les valeurs d'intensité d'expression et de fréquence d'apparition des comportements a remis en cause l'utilité de cette double mesure. Cette concordance élevée peut en fait s'interpréter de deux façons. Soit il existe un lien réel entre ces deux caractéristiques : un comportement fréquent est également intense. Dans ce cas, l'adoption d'un système de cotation double n'apporterait pas d'informations supplémentaires. Soit cette concordance est principalement le résultat de la difficulté qu'ont pu avoir les cotateurs à séparer ces deux caractéristiques de mesure lors de l'observation ; l'adoption d'un système de cotation double constituerait donc une difficulté supplémentaire dans l'évaluation des comportements. Quoiqu'il en soit, demander la cotation de la fréquence et de l'intensité des comportements ne semble pas apporter d'information supplémentaire, l'adoption d'un système de cotation portant sur une caractéristique unique apparaît alors suffisant.

Pour cette caractéristique unique, nous avons envisagé dans un premier temps de ne conserver qu'une des 2 caractéristiques utilisées dans la première étude. Entre fréquence et intensité, il nous a semblé plus facile dans un premier temps de ne conserver que la cotation en fréquence. En effet, la détermination du niveau d'expression des comportements suppose la comparaison entre l'observation et une base de référence implicite, afin de déterminer la "position" de l'expression comportementale observée sur cette échelle de référence. Il nous a semblé moins subjectif de faire appel à une référence temporelle afin de coter la fréquence d'un comportement, plutôt qu'à une référence d'intensité, qui suggère une longue expérience des phénomènes observés et semble être plus dépendante du cotateur.

Cependant, il est apparu que les comportements décrits dans l'échelle comportent à la fois des notions de fréquence et d'intensité. Ainsi, le caractère envahissant d'un rituel semble plus tenir à sa fréquence d'exécution (tout les jours, une à 2 fois par semaine, de temps en temps), bien que l'intensité puisse également jouer un rôle (est-ce un rituel "discret" ou très envahissant et dont l'interruption provoque des colères intenses ?...). A l'inverse, d'autres comportements, comme les stéréotypies motrices, semblent plus refléter la notion d'intensité ou de durée (il se balance très violemment, durant de longues minutes ... ou se balance de manière très légère et très brève ...), bien que la fréquence de tels comportements puisse aussi être importante (il bat de bras à chaque fois qu'il est laissé sans stimulation ou seulement de temps en temps sans raison apparente).

On voit bien ici que les notions de fréquence et d'intensité sont imbriquées lorsqu'il s'agit de quantifier l'expression d'un comportement ... Plutôt que de choisir l'une des deux, nous avons finalement proposé une cotation plus globale du comportement qui ne se limite pas uniquement à la notion de fréquence du comportement mais inclut aussi la notion d'intensité. **Nous proposons donc d'évaluer le degré d'expression de chaque comportement.** Le cotateur doit apprécier la sévérité des comportements à partir de l'impression globale qu'il retire de l'observation. Le degré d'expression se base notamment sur le caractère problématique pour le patient et son entourage des comportements observés. Comme cela est explicité dans la RBS-R (Bodfish, et al., 1999, Bodfish, et al., 2000) dont nous avons parlé précédemment, il s'agit de baser la cotation sur plusieurs questions : quelle est la

fréquence du comportement ? quelle est son intensité ? à quel point est-il difficile de l'interrompre ? à quel point interfère-t-il avec le milieu et les activités en cours ?...

Ce système de cotation peut paraître difficile à mettre en œuvre et laisser une part importante à la subjectivité et à la sensibilité de l'utilisateur. Il nous semble néanmoins être plus riche en information et sans doute plus souple qu'un système de cotation en fréquence.

B - Choix du nombre de niveaux de mesure

Dans la première version de l'échelle, fréquence et intensité étaient évaluées sur 3 niveaux : "rare", "régulièrement exprimé mais moins d'une fois par jour", "très fréquemment observé, au moins une fois par jour" pour la fréquence, et "absent", "bref (quelques secondes) ou peu envahissant", "très sévère (très long ou très intense)" pour l'intensité.

Le choix d'une caractéristique unique, simplifiant l'évaluation des comportements, s'est accompagné d'une augmentation du nombre de niveaux de cotation afin d'améliorer la quantité d'informations apportées par l'échelle. En effet, selon Falissard (2001), un nombre de modalités de réponse trop faible (2 ou 3) induit un manque d'informativité de la mesure et peut rendre difficile le choix du niveau, aucun ne correspondant vraiment à l'observation. A l'opposé, il est difficile de se représenter plus de 5 modalités dans l'expression d'un comportement. En effet, lorsqu'on augmente le nombre de modalités de réponse, il devient difficile de déterminer avec certitude le niveau correspondant à la réalité clinique, surtout si les échelons sont peu différents. Nous avons donc décidé d'utiliser un système de cotation en 5 niveaux, selon une échelle de Likert.

Une première étude de fidélité inter-cotateurs avait ainsi été menée avec une version de l'échelle utilisant un système de cotation sur 5 niveaux de fréquence des comportements. Les résultats de cette première étude ne se sont pas révélés satisfaisants : 13 items avaient une fidélité modérée et 22 items avaient une mauvaise fidélité inter-cotateurs.

Selon Falissard (2001), pour une même valeur de concordance observée entre deux cotateurs, la fidélité de l'item (estimée par le test statistique du Kappa : Kw) est meilleure si les cotations sont réparties de façon plus homogène sur les différentes modalités de réponse (cf. fig. 6). La fidélité inter-cotateurs d'un item est donc influencée par la répartition des cotations. Or, en étudiant les cotations de cette première étude de fidélité inter-cotateurs, nous nous sommes aperçus que les niveaux de fréquence "3" et "4" étaient très peu utilisés par rapport aux niveaux de fréquence "0" et "1". Ceci a entraîné une mauvaise répartition des cotations, très centrées sur les faibles niveaux de fréquence.

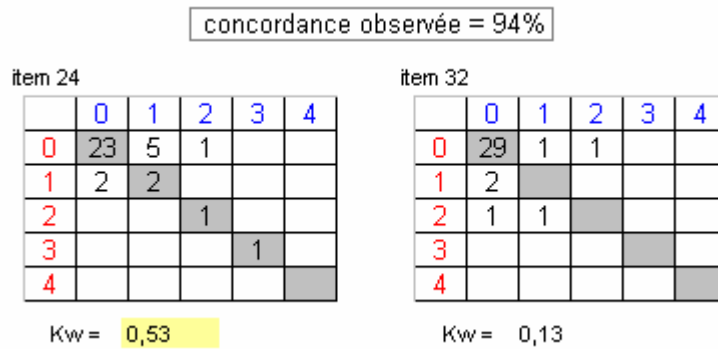


Figure 6 : exemple de l'influence de la répartition des cotations sur la fidélité inter-cotateurs des items
: tableaux croisés des doubles cotations des items 24 et 32
 (les chiffres en bleu et en rouge correspondent aux niveaux de fréquence utilisés par chacun des cotateurs).

Cette faible répartition des cotations est en partie attribuable à la formulation du système de cotation. En effet, le niveau de fréquence "4" correspondait à "toujours", or il est rare que les sujets expriment un comportement de manière constante. La formulation maladroite de ce dernier niveau de fréquence le rendait donc difficile à utiliser.

En plus de choisir une caractéristique de cotation plus globale, en terme de degré d'expression comme nous l'avons explicité précédemment, il est donc important de définir soigneusement les différents niveaux de cotation afin d'optimiser leur répartition sur l'ensemble des 5 niveaux. Cette répartition doit alors permettre d'obtenir une meilleure fidélité inter-cotateurs, mais également d'apporter des informations cliniques plus riches et plus discriminantes sur les comportements observés.

Dans la version modifiée de l'échelle EC2R, nous proposons donc d'évaluer le degré d'expression des comportements sur 5 niveaux :

- 0 = comportement jamais observé chez la personne
- 1 = expression légère
- 2 = expression modérée
- 3 = expression sévère
- 4 = comportement très caractéristique de la personne et exprimé de manière très sévère

3- Evolution des items

Si les conditions d'utilisation et le système de cotation de l'échelle influent sur la qualité des mesures, la richesse de l'échelle tient aussi dans son contenu. De nombreuses étapes de relecture des items ont ainsi été faites afin que la liste de comportements proposée rende compte de la complexité des C2R tout en restant utilisable par un utilisateur "naïf". Parmi ces étapes, deux modifications majeures doivent être soulignées : des ajouts et suppression d'items d'une part et un travail de reformulation des items d'autre part.

A - Evolution du nombre d'items

En construisant une première liste de 43 items, nous avons tenté de synthétiser l'ensemble des comportements à caractère répété ou restreint qui pouvaient être observés dans les troubles du spectre autistique.

La première étude de faisabilité menée avec l'aide des parents avait permis de juger de la qualité de cette première sélection de comportements. Cette première liste de 43 items nous avait notamment permis de décrire plusieurs profils comportementaux et 3 classes de C2R, confirmant ainsi l'hétérogénéité de cette dimension de l'autisme (Bourreau, et al., in press). En terme de présence-absence, nous avons vérifié que chacun des items était observé chez au moins 1 enfant et qu'aucun des comportements n'était présent chez tous.

Les comportements les plus fréquents étaient les idées fixes et centres d'intérêt restreints, l'attachement à une caractéristique d'un objet, les réactions vives si on gêne le déroulement d'un rituel ou encore l'exigence que tout soit disposé selon un modèle spécifique. Aucun de ces items n'avait été coté de manière systématique (l'item le plus fréquent avait été observé chez 11 des 14 enfants), nous n'avions donc pas de raison de les supprimer.

A l'inverse, certains comportements étaient relativement rares, observés seulement chez 1 ou 2 enfant(s) : l'agitation des jambes, l'automutilation, l'attitude maniérée des bras ou des mains, l'enchaînement de mots à partir d'une consonance. Cette faible cotation a soulevé la question de leur intérêt dans l'étude des comportements répétés et restreints dans l'autisme. Cependant, la population de cette première étude étant de taille modeste, il était difficile d'extrapoler ces résultats à une population plus large.

Le remaniement des items s'est fait avec précaution, en ne se basant que partiellement sur ces fréquences de cotation et après avoir consulté plusieurs experts cliniciens (psychiatres, orthophonistes, psychologues, éducateurs), oeuvrant au sein du centre de Pédopsychiatrie du CHRU Bretonneau à Tours ou dans des structures extérieures.

La première liste de 43 items a été progressivement réduite à une liste de 35 items. Des items ont ainsi été supprimés, certains ont été regroupés et d'autres ont été ajoutés à la liste. Voici les principales modifications apportées en terme de contenu de l'échelle :

- inclusion de l'item "agitation des jambes", très peu coté, dans l'item "balancement du corps".
- regroupement des items "mouvements répétitifs des bras" et "mouvements répétitifs des mains" du fait de la difficulté à différencier les mouvements des bras de ceux des mains, les stéréotypies motrices entraînant souvent des mouvements globaux des membres supérieurs. Dans l'étude préliminaire, la plupart des enfants qui avaient des mouvements répétitifs des bras avaient aussi des mouvements répétitifs des mains.
- regroupement des items "rigidité dans la posture" et "attitude maniérée des mains ou des bras" pour former un item global "attitude rigide ou maniérée". En effet, comme pour les items évaluant des mouvements répétés, il semblait difficile de différencier le maniérisme des membres de celui de la posture. De plus, les 2 enfants qui présentaient des mouvements maniérés des bras avaient également une attitude rigide et maniérée.
- inclusion de l'item "interférence des idées fixes dans la communication" dans le glossaire de l'item "idées fixes et centres d'intérêts restreints". En effet le caractère interférant ou envahissant constitue un des indices permettant de repérer ces centres d'intérêts et d'évaluer leur sévérité. En outre, dans l'étude préliminaire, cette interférence était observée chez 100% des enfants ayant des idées fixes.
- suppression de l'item "enchaînements de mots à partir d'un mot clé ou d'une consonance" correspondant à un comportement rarement observé, que ce soit chez les 14 enfants de l'étude ou dans la pratique clinique des experts consultés. La suppression de cet item "verbal" réduit également le nombre d'items qui ne peuvent être cotés pour des enfants avec peu ou pas de langage.
- regroupement de 3 items de rituels ("rituels pour – manger" - se laver ou s'habiller" - le sommeil") en un item global "rituels pour les actes de la vie quotidienne". En effet, tous ces comportements concernent des actes effectués quotidiennement qui sont souvent difficiles à observer et donc à évaluer par les infirmières ou éducateurs dans le cadre d'un accueil de jour. En outre, les cotations des parents ont révélé qu'une majorité des enfants exprimait plusieurs de ces rituels (ex. 5 des 7 enfants ayant des rituels pour les repas avaient également des rituels pour la toilette et le sommeil)
- suppression de l'item "autres rituels", trop ouvert et donc difficile à traiter.
- suppression de l'item "refus de la nouveauté" redondant avec les items précédents ayant trait à la résistance au changement dans l'environnement physique et social.

- regroupement des items "manifestations verbales et motrices intenses déclenchées par des émotions positives" – négatives" sous la formulation "manifestations émotionnelles stéréotypées". En effet, dans l'étude préliminaire, 90% des enfants exprimant un des comportements exprimaient également l'autre.

Deux items ont été ajoutés à la suite de discussions de travail avec les experts cliniciens, il s'agit de :

- "mouvements répétés et atypiques de la bouche", ajoutés après avoir observé ce comportement chez plusieurs enfants avec autisme.
- "rituels d'alignement", ajoutés pour décrire un comportement caractéristique des personnes avec autisme qui peuvent aligner, de manière un peu compulsive, certains objets selon un ordre ou un "sens esthétique" qui leur est propre.

Ces différentes modifications ont diminué la taille de l'échelle ce qui tend à favoriser sa facilité et sa rapidité d'utilisation. Cette diminution du nombre d'items s'est concentrée sur des redondances ce qui a permis de conserver la richesse de l'information clinique de l'outil et de diminuer un peu le poids de certains groupes de comportements très présents dans la liste initiale (ex. les stéréotypies motrices et les rituels).

B - Evolution de la formulation des items

Les discussions avec les experts, les différentes réunions de travail et les résultats de la première étude de fidélité ont permis d'affiner les intitulés, les descriptions et les exemples de chacun des items. **L'objectif a été de réduire les ambiguïtés de compréhension des items, de confirmer leur correspondance avec le concept clinique que l'on souhaite évaluer et d'améliorer la graduation des cotations pour chacun des comportements.**

Les résultats de la première étude de fidélité inter-cotateurs ont joué un rôle important dans la redéfinition des items. L'utilisation réduite des niveaux de cotations 3 et 4 nous a en effet conduit à nous repencher sur les intitulés des items et sur les qualificatifs utilisés. Par exemple, la notion de réaction vive ou violente, qui renvoie effectivement au comportement "pathologique", suggère déjà un niveau basal sévère. Autrement dit, il est difficile pour le cotateur d'évaluer la sévérité d'une réaction vive ; est-ce une réaction vive légère ? ou est-ce une réaction vive très sévère ?... Nous avons donc revu chaque description et chaque intitulé pour supprimer ce genre de qualificatif.

L'autre point important dans la définition des items est que certains items peuvent orienter le cotateur vers une notion de fréquence et d'autres items vers une notion d'intensité. Pour éviter ce phénomène,

nous avons supprimé les termes à connotation d'intensité (vive, violente, focalise, exige, insiste pour ...) ou de fréquence (fréquemment, toujours, uniquement, incessant ...) dans la définition des items et leur glossaire.

Enfin, le terme "enfant" utilisé dans la première version de l'échelle EC2R, développée dans une équipe principalement orientée sur la pédopsychiatrie, a été remplacé par le mot "personne". En effet, l'autisme est une pathologie durable, qui se développe très précocement et persiste à l'âge adulte. Les C2R ne font pas exception à cet état de fait et semblent particulièrement persistants avec l'âge.

Les principales modifications apportées sur la formulation des items sont détaillées dans l'annexe IV.

4- Version revue de l'échelle EC2R

Les étapes de faisabilité ont permis de faire évoluer l'échelle EC2R vers une version revue présentée ci-après. Cette version de l'échelle est celle qui a été utilisée pour l'étude de validation.

En Résumé

- la version revue de l'échelle EC2R comporte 35 items,
- elle est cotée en hétéro-évaluation, par les professionnels encadrants les patients,
- le degré d'expression des comportements est évalué sur 5 niveaux.

Echelle d'évaluation des comportements répétés et restreints dans l'autisme

EC2R

Cette échelle permet d'évaluer l'ensemble des comportements à caractère répété, restreint et stéréotypé observés chez les personnes avec autisme ou troubles apparentés.

La cotation doit avoir lieu après avoir observé la personne avec autisme dans des situations variées de la vie quotidienne, par exemple : activité libre, activité structurée, en groupe, en individuel, repas ... L'observation directe peut être complétée par des informations recueillies lors d'un entretien avec un proche de la personne. **Ne pas tenir compte de comportements qui ont pu être caractéristiques de la personne mais qui ont maintenant disparu.**

Le degré d'expression de chaque comportement est noté graduellement de 0 à 4 :

0 = comportement jamais observé chez la personne

1 = expression légère

2 = expression modérée

3 = expression sévère

4 = comportement très caractéristique de la personne et exprimé de manière très sévère

Pour chaque symptôme de l'échelle, cocher la case correspondant à la note jugée la plus exacte.

Nom de la personne évaluée :

Date de naissance :

Nom du cotateur :

Date de l'évaluation :

Informations complémentaires recueillies auprès de :

1	balancements répétés du corps	0	1	2	3	4
2	mouvements répétés et atypiques de la bouche	0	1	2	3	4
3	mouvements répétés de la tête	0	1	2	3	4
4	mouvements répétés des bras et des mains	0	1	2	3	4
5	démarche étrange	0	1	2	3	4
6	déambulation, allers-retours	0	1	2	3	4
7	attitude rigide ou maniérée	0	1	2	3	4
8	agitation des mains de manière rapide et complexe devant ses yeux, avec ou sans objet	0	1	2	3	4
9	utilisation non fonctionnelle et répétée des objets	0	1	2	3	4
10	intérêt pour un détail d'un objet	0	1	2	3	4
11	attachement à certains objets	0	1	2	3	4
12	centres d'intérêts restreints	0	1	2	3	4
13	reproduction à l'identique de mots, de phrases ou de mélodies	0	1	2	3	4
14	émission de cris ou de sons répétés	0	1	2	3	4
15	comportements agressifs envers autrui ou envers les objets	0	1	2	3	4
16	comportements d'auto-agressivité	0	1	2	3	4
17	comportements centrés sur son propre corps	0	1	2	3	4
18	rituels pour les actes de la vie quotidienne	0	1	2	3	4
19	rituels pour le jeu et les activités de loisir	0	1	2	3	4
20	rituels pour la communication	0	1	2	3	4
21	rituels pour les trajets et l'exploration	0	1	2	3	4
22	rituels d'alignement	0	1	2	3	4
23	réaction si le déroulement d'un rituel ou d'une activité est perturbé	0	1	2	3	4
24	tendance répétée à amasser les objets	0	1	2	3	4
25	tendance à vouloir contrôler les activités ou la conversation	0	1	2	3	4
26	comportements sensoriels atypiques	0	1	2	3	4
27	attirance pour les choses en mouvements	0	1	2	3	4
28	attirance pour certains sons ou certains bruits	0	1	2	3	4
29	intérêt pour une partie du corps d'autrui	0	1	2	3	4
30	besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique	0	1	2	3	4
31	réaction à une modification de son environnement matériel	0	1	2	3	4
32	réaction aux changements d'apparence ou de comportement de son entourage	0	1	2	3	4
33	manque d'intérêt pour la nouveauté	0	1	2	3	4
34	manifestations émotionnelles stéréotypées	0	1	2	3	4
35	difficulté à rester immobile et inactif	0	1	2	3	4

1. Balancements répétés du corps

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

Quelle que soit sa position (debout, assise, allongée), la personne peut se balancer d'avant en arrière, de gauche à droite, d'un pied sur l'autre, tourner sur elle-même, agiter ou battre des jambes. Ces mouvements prennent en compte le corps d'une manière générale ou uniquement le tronc.

2. Mouvements répétés et atypiques de la bouche

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne fait des grimaces, a des rictus figés ou d'autres mouvements bizarres ou crispés du visage (ou simplement de la bouche). Elle "joue" avec sa bouche de manière répétée, sans que cela soit lié à une interaction avec autrui.

3. Mouvements répétés de la tête

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne bouge sa tête de manière répétée (balancements, hochements, mouvements circulaires ...), le reste du corps ne suit pas le mouvement.

4. Mouvements répétés des bras et des mains

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne agite ses bras de manière plus ou moins rapide, bat des bras à la manière d'un oiseau, agite ses mains, fait des vagues, frappe dans ses mains sans que cela soit lié au contexte.

5. Démarche étrange

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a une démarche inhabituelle. Elle marche en faisant de petits sauts, marche sur la pointe des pieds, a une démarche gauche, titubante.

6. Déambulation, allers-retours

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne fait des va-et-vient entre deux murs, deux meubles, deux pièces ... Elle tourne inlassablement autour d'un arbre, fait le tour d'une pièce ...

7. Attitude rigide ou maniérée

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a une manière inhabituelle de se tenir (sa posture est tendue, peu naturelle, le corps est tordu, la tête est inclinée, les bras sont écartés du corps ...), elle a une façon très maniérée de bouger ses bras et ses mains (ses mains et ses doigts sont crispés, elle s'entortille les doigts, replie ses avant-bras sur sa poitrine...).

8. Agitation des mains de manière rapide et complexe devant ses yeux, avec ou sans objet

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne porte ses mains à la hauteur de ses yeux et bouge ses doigts de manière rapide et complexe, elle semble faire des ombres chinoises ou jouer avec la lumière. Elle peut également utiliser un objet (fil, brin de laine ...) et le faire bouger devant ses yeux.

9. Utilisation non fonctionnelle et répétée des objets

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne n'utilise pas les objets d'une manière fonctionnelle, selon leur utilisation habituelle. Elle les fait tourner sur eux-mêmes, les secoue, les jette, les fait rouler, les tape sur les meubles, les cogne par terre ... Elle ne cesse d'enlever et de remettre certains vêtements ou ses chaussures ...

10. Intérêt pour un détail d'un objet

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne s'intéresse à un détail d'un objet, elle semble attirée par une partie précise des objets (les roues des petites voitures, les boutons ...) ou par une caractéristique des objets (texture, couleur, forme ...).

11. Attachement à certains objets

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne est attachée à un objet (ou une catégorie d'objet). Elle peut l'emmener partout avec elle, avoir besoin qu'il soit présent à certains moments de la journée, pour certains actes. Cet objet d'attachement peut être inhabituel (bout de ficelle, objet métallique...).

12. Centres d'intérêts restreints

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne ne s'intéresse qu'à quelques thèmes (chiffres, heure, animaux, véhicules, appareils ménagers, émissions de télévision, jeux vidéos ...). Elle peut avoir des idées fixes. Ces passions peuvent produire des interférences avec le fonctionnement quotidien ou la communication.

13. Reproduction à l'identique de mots, de phrases ou de mélodies

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne reproduit de manière quasi parfaite des mots, des phrases, des fragments de phrases ou des mélodies, juste après les avoir entendues ou beaucoup plus tard. Elle peut répéter plusieurs fois des dialogues de dessins animés, des chansons, des slogans de publicités, des phrases ou des mots dits par une personne de son entourage.

14. Emission de cris ou de sons répétés

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne produit des cris ou des sons ne possédant pas de signification claire ("en, en", "aaah, aaah", "hummmmm"). Ces sons peuvent arriver de manière impulsive et parfois être émis au milieu d'une phrase quand la personne est capable de parler.

15. Comportements agressifs envers autrui ou envers les objets

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a tendance à être agressive avec d'autres personnes sans raison immédiatement perceptible. Il arrive qu'elle agrippe les vêtements, frappe, morde, pousse, fasse peur à autrui ... Elle peut également diriger son agressivité sur les objets en les cassant, en les faisant tomber, en tapant dessus ...

16. Comportements d'auto-agressivité

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a tendance à avoir des comportements blessants pour elle : elle se frappe, se cogne contre les murs ou les meubles, se mord, se tire les cheveux, s'égratigne, se laisse violemment tomber, cherche à introduire son doigt ou un objet dans ses yeux ou ses oreilles ...

17. Comportements centrés sur son propre corps

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

Ces comportements sont peu ou pas blessants pour la personne. Elle se ronge les ongles, se gratte, se caresse, a une activité masturbatoire, mâchonne, joue avec sa langue ou sa salive, se focalise sur un détail ou une partie de son corps, avale des objets non alimentaires (mange de la terre...) ...

18. Rituels pour les actes de la vie quotidienne

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a besoin de suivre quotidiennement la même séquence d'actions et les mêmes règles pour les repas, la toilette, l'habillement ou le sommeil (même ordre, même heure, même façon). Elle a besoin que ses couverts soient disposés d'une manière précise, accepte de manger uniquement certains aliments, de porter seulement certains vêtements, exige certaines routines pour s'endormir ou se réveiller ...

19. Rituels pour le jeu et les activités de loisir

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a besoin de jouer aux mêmes jeux, de la même manière, elle a besoin que certains objets soient disponibles lors du jeu. Ses activités de loisirs ne doivent pas subir de modification dans leur déroulement (changement d'heure, de lieu, de partenaires, d'ordre des activités ...).

20. Rituels pour la communication

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne utilise un répertoire figé de comportements pour s'adresser à autrui. Elle a une gestuelle précise pour communiquer (une petite tape pour dire bonjour ...). Quand la personne est capable de parler, elle pose les mêmes questions à chaque personne, utilise des formulations précises, a besoin que vous répondiez à ses questions à chaque fois de la même façon...

21. Rituels pour les trajets et l'exploration

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a besoin de prendre certains itinéraires, de voir certaines choses sur le trajet (pancartes, panneaux ...). De même, elle adopte des rituels d'exploration : elle demande systématiquement où sont les toilettes, a besoin de visiter les nouveaux endroits, reproduit certaines actions à chaque fois qu'elle rentre dans une pièce (allumer et éteindre les lumières, toucher le mur ...).

22. Rituels d'alignement

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a tendance à aligner les objets ou à les ordonner méthodiquement d'une manière qui lui est propre. Elle ne peut pas s'arrêter tant que tout n'est pas parfaitement aligné ou classé.

23. Réaction si le déroulement d'un rituel ou d'une activité est perturbé

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne réagit si une personne vient interrompre l'activité en cours, si quelqu'un perturbe un rituel et rend impossible ou incomplète la réalisation de ce rituel ...

24. Tendance répétée à amasser les objets

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a tendance à amasser les objets mis à la disposition d'un groupe, elle a tendance à collectionner les objets sans forcément les utiliser, à saisir et examiner les objets laissés à sa portée, elle a tendance à fouiller dans les poches des gens et à s'accaparer ce qu'elle y trouve ...

25. Tendance à vouloir contrôler les activités ou la conversation

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne cherche à focaliser l'attention des personnes présentes sur elle, à vouloir commander et contrôler le déroulement d'une activité, elle a tendance à ne pas répondre aux questions mais à en poser elle-même ...

26. Comportements sensoriels atypiques

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne utilise certaines modalités sensorielles de manière inhabituelle. Elle flaire ou touche les objets ou les personnes, elle a tendance à frotter la surface des objets ou des meubles, à porter les objets à sa bouche ou à les lécher ...

27. Attirance pour les choses en mouvements

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne est attirée par les choses en mouvements (ventilateur, balancier, machine à laver ...) et peut focaliser son regard sur ces objets.

28. Attirance pour certains sons ou certains bruits

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne est attirée par certains bruits, certains sons, certaines musiques. Elle peut se focaliser longtemps sur cette stimulation auditive.

29. Intérêt pour une partie du corps d'autrui

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne peut focaliser son attention sur une partie du corps d'autrui, sur un accessoire vestimentaire ... Ce détail du corps de l'autre peut la fasciner ou au contraire la rebuter, elle peut insister pour que vous cachiez ou montriez certaines parties de votre corps.

30. Besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne a besoin que les choses soient agencées d'une manière spécifique : les rideaux fermés, les portes ouvertes selon un angle précis, les récipients tous pleins ou vides, la télévision constamment allumée sur une chaîne précise ...

31. Réaction à une modification de son environnement matériel

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne réagit à une modification, même légère, de son environnement matériel : si un meuble est déplacé, si le rangement d'un placard ou d'une étagère est modifié tout en gardant le même contenu ... Elle peut refuser de porter de nouveaux vêtements ou de nouvelles chaussures ...

32. Réaction aux changements d'apparence et de comportement de son entourage

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne réagit si vous changez de vêtements, de parfum, de coiffure, de lunettes, si vous modifiez vos horaires, vos habitudes, que vous changez d'attitude vis-à-vis de elle ...

33. Manque d'intérêt pour la nouveauté

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne ne semble pas s'intéresser à la nouveauté alors que d'autres auraient été curieux, elle reste indifférente aux surprises, elle n'a pas non plus de réaction de rejet ou de refus systématique de la nouveauté.

34. Manifestations émotionnelles stéréotypées

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne exprime son émotion de manière figée (mêmes comportements, même intensité). Ses réactions peuvent paraître exagérées ou caricaturales. Il s'agit souvent de manifestations vocales et motrices (balancement et cris, agitation des bras et des mains, sautaillement ...).

35. Difficulté à rester immobile et inactif

0	1	2	3	4
---	---	---	---	---

La personne semble incapable de rester calme, inactive, immobile, elle ne tient pas assise très longtemps, s'agite continuellement, parfois de manière désordonnée, elle n'arrive pas à rester silencieuse, elle grimpe partout, change sans cesse d'activité ...

4^{ème} partie

Etude de validation de l'échelle EC2R.

Selon le paradigme de Churchill (1979), la validation constitue la quatrième et dernière étape dans le développement d'un instrument d'évaluation. Cette étape vise à vérifier la fiabilité et l'informativité des mesures effectuées par l'échelle et ainsi garantir son utilité.

En effet, dans le domaine de la psychiatrie, l'échelle d'évaluation constitue une base objective et chiffrée qui va être utile aussi bien pour la recherche que pour la pratique clinique. Toutefois, il est primordial de connaître les capacités, mais aussi les limites, de tout instrument avant d'en utiliser les mesures (Tourette, 2006). Par exemple, la définition de profils suggère que l'on ait préalablement recherché le nombre de dimensions mesurées par l'échelle. De même, la communication et la comparaison de résultats entre centres supposent que les mesures effectuées par l'échelle ne soient pas trop dépendantes du cotateur ou des conditions d'utilisation. **Le développement et l'utilisation d'outils d'évaluation des comportements sont donc sous-tendus par certaines règles, vérifiées lors du processus de validation** (Barthélémy & Lelord, 1991).

- Dans le premier chapitre, nous présenterons les principes du processus de validation d'un outil d'évaluation, en détaillant les aspects théoriques et pratiques des trois grandes étapes de la validation : l'étude de la fidélité, l'étude de la validité et l'étude de la sensibilité au changement.
- Dans le deuxième chapitre, nous présenterons les données cliniques complémentaires recueillies dans le cadre de l'étude de validation : données descriptives, explicatives et confirmatoires.
- Dans le troisième chapitre, nous présenterons la population, la méthode et les résultats de l'étude de la fidélité inter-cotateurs de l'échelle EC2R.
- Dans le quatrième chapitre, nous présenterons l'étude de la validité de l'échelle EC2R. Au sein de ce chapitre, nous décrirons tout d'abord la population étudiée avant d'effectuer une analyse descriptive des cotations de l'échelle. Nous présenterons ensuite les résultats des études de validité et nous analyserons les différents profils comportementaux qui peuvent être décrits dans la population d'étude.
- Dans le cinquième chapitre, nous présenterons une première analyse de la sensibilité au changement de l'échelle EC2R.

1. Processus de validation d'une échelle d'évaluation

Le processus de validation est une démarche de standardisation, qui va tester la précision, la validité et la sensibilité des mesures effectuées par l'échelle d'évaluation (cf. fig. 7). Ces 3 étapes de l'étude de validation renvoient selon Falissard (2001) à deux questions principales : "Que mesure l'échelle ?" et "Que vaut la mesure ?".

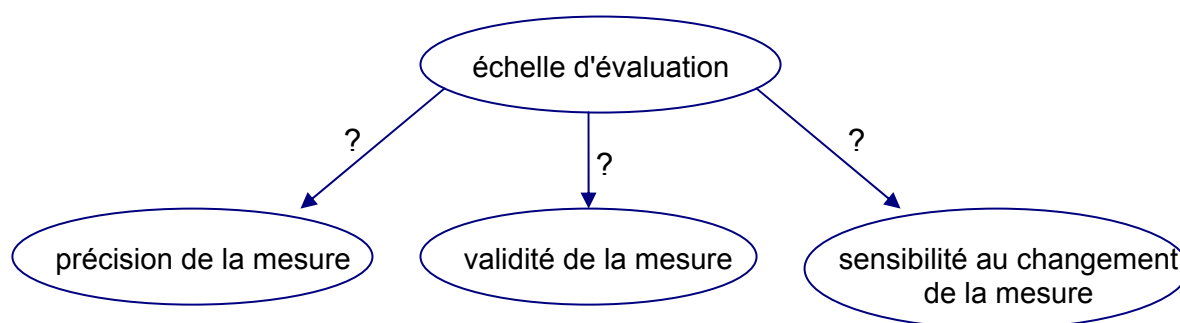


Figure 7 : présentation simplifiée du processus de validation d'un instrument d'évaluation.

La première question - "**Que mesure l'échelle ?**" - est indispensable. Il est en effet primordial de vérifier que les présupposés théoriques, sur lesquels s'appuient la construction de l'échelle et la constitution du pool d'items, sont cohérents avec la réalité clinique du domaine auquel l'outil s'intéresse. Pour faire simple, il va s'agir de vérifier si l'ensemble des items mesure une même dimension ou si plusieurs sous-ensembles émergent, de comparer les mesures effectuées avec l'échelle avec des mesures de concepts voisins ou supposés liés au concept cible, ou encore de vérifier les capacités de l'échelle à différencier une population cible d'une population témoin (population dans laquelle le concept cible n'est pas observé ou est exprimé de manière différente). En répondant à cette première question, on testera la **validité** (ou les validités) de l'outil.

La seconde question - "**Que vaut la mesure ?**" - va vérifier les qualités de mesure de l'outil et ainsi déterminer l'intérêt d'une diffusion de l'échelle. Pour répondre à cette question, il va s'agir de vérifier que l'échelle peut être utilisée par des personnes différentes en donnant des résultats comparables ; il s'agira alors de vérifier la **précision de la mesure**. Cette deuxième question renvoie également à la vérification des capacités de l'échelle à rendre compte de l'évolution des comportements cibles au cours du temps ; il s'agira ici de tester sa **sensibilité au changement**. Pour résumer, l'échelle doit donc mesurer les changements lorsqu'ils existent (évolution des symptômes) mais donner des

résultats similaires quand les mêmes phénomènes sont observés (même patient observé au même moment mais indépendamment, par deux cliniciens).

A - Précision de la mesure : étude de la fidélité inter-cotateurs

Préalablement à toute autre étape du processus de validation, il est indispensable de tester la précision de la mesure. Ceci permet de connaître l'erreur de mesure faite pour chaque item et par conséquent de vérifier la reproductibilité de cette mesure. "L'erreur de mesure peut provenir de fluctuations temporelles, de divergences d'évaluation (entre utilisateurs de l'échelle) voire de fluctuations d'échantillonnage (choix des items)" (Falissard, 2001).

Une bonne précision "facilite l'interprétation et la comparaison des résultats et améliore la puissance des études" (Falissard, 2001). A l'inverse, dans le cas où l'outil ne permet pas une mesure précise, le processus de développement doit être repris, comme nous l'avons fait pour une version précédente de l'échelle EC2R.

Principe

Pour une échelle d'évaluation clinique, par définition subjective puisque se basant sur l'observation, la principale source d'erreurs dans la mesure correspond aux fluctuations des cotations entre observateurs. L'étude de la fidélité inter-cotateurs (aussi appelé accord inter-juges) permet alors d'estimer la précision de la mesure.

Il s'agit de demander à plusieurs cliniciens d'évaluer les mêmes sujets, puis de comparer leurs cotations. Ces observateurs doivent remplir l'échelle de façon indépendante, sans concertation avant la cotation, mais après avoir observé le sujet dans des situations d'observation identiques. Il est important de bien choisir les cliniciens qui vont participer à l'étude et notamment de sélectionner des cotateurs ayant la même formation, la même expérience clinique du concept à mesurer, la même connaissance antérieure des sujets de l'étude ... Ceci permet de minimiser la source d'erreur induite par un écart important entre les observateurs. La principale source d'erreur qui est alors mesurée provient de l'échelle elle-même. Cette étude va donc révéler les éventuels problèmes liés à la formulation des items (ambiguïté, difficulté de compréhension, dissemblance avec la réalité clinique ...) ou au mode d'évaluation des comportements (difficulté dans le choix du degré d'expression...).

Application statistique

L'échelle EC2R utilise un système de cotation des comportements sur 5 niveaux de degré d'expression (échelle de type Likert). Selon Fermanian (1984a), ce type d'échelle demande une population d'étude d'une trentaine de sujets pour 2 cotateurs.

La fidélité inter-cotateurs est ensuite estimée par le calcul d'un Kappa (Cicchetti & Sparrow, 1981, Falissard, 2001, Fermanian, 1984a). Ce coefficient correspond au pourcentage de concordance observée entre les cotations des 2 cliniciens corrigé pour la chance, soit :

$$\text{Kappa} = \frac{(\% \text{ concordance observée} - \% \text{ concordance due au hasard})}{(1 - \% \text{ concordance due au hasard})}$$

L'échelle EC2R étant de type intervalle, l'estimation de la fidélité se base sur une concordance pondérée, on parle alors de Kappa pondéré (Kw). En effet, les situations de non concordance ne sont pas toutes comparables ; la cotation se basant sur une traduction chiffrée du ressenti subjectif de l'observation, une différence d'un degré de cotation apparaît plus minime et raisonnable qu'une différence de 2 ou 3 niveaux. Nous utilisons les critères de pondération donnés par Cicchetti et Sparrow (1981). Les coefficients correspondant à une pondération linéaire pour une échelle à 5 niveaux sont présentés dans le tableau 3.

Tableau 3 : coefficients de pondération utilisés pour l'étude de la fidélité inter-cotateurs de l'échelle EC2R

(les chiffres en bleu et en orange correspondent aux modalités de cotations utilisés par les deux observateurs)

	0	1	2	3	4
0	1	$\frac{3}{4}$	$\frac{1}{2}$	$\frac{1}{4}$	0
1	$\frac{3}{4}$	1	$\frac{3}{4}$	$\frac{1}{2}$	$\frac{1}{4}$
2	$\frac{1}{2}$	$\frac{3}{4}$	1	$\frac{3}{4}$	$\frac{1}{2}$
3	$\frac{1}{4}$	$\frac{1}{2}$	$\frac{3}{4}$	1	$\frac{3}{4}$
4	0	$\frac{1}{4}$	$\frac{1}{2}$	$\frac{3}{4}$	1

En fonction de la valeur du Kw, la fidélité est alors estimée :

- excellente si le Kw est compris entre 0,75 et 1
- bonne si le Kw est compris entre 0,60 et 0,74
- modérée si le Kw est compris entre 0,40 et 0,59
- mauvaise si le Kw est inférieur à 0,40

En plus de vérifier la précision de mesure de chacun des 35 items, la fidélité inter-cotateurs peut être testée par le calcul d'un coefficient de corrélation intraclasse (ou ICC) sur le score global de l'échelle (Fermanian, 1984b). Il s'agit ici de comparer le score total obtenu à l'échelle (la somme des cotations aux 35 items) entre les 2 cotateurs pour chacun des n patients évalués, en calculant un coefficient de corrélation des 2n points { (cotateur 1, cotateur 2) ; (cotateur 2, cotateur 1) }.

B - Etude de la validité

Le concept de validité d'un instrument d'évaluation recouvre en réalité plusieurs notions, qui visent toutes, par des procédés différents, à confirmer que l'outil mesure bien ce pour quoi il a été conçu.

Principe

Une de ces validités a été vérifiée en amont du processus de validation, lors du développement de l'échelle, par la consultation d'experts : **la validité de face**. Cette étape permet de vérifier, par une inspection subjective des items, que l'échelle paraît bien mesurer le concept cible, que les items correspondent bien à la théorie définitoire de l'outil et ne mesurent pas d'autres phénomènes.

Au cours de l'étude de validation, la **validité interne** ou validité de structure est tout d'abord étudiée. Cette étape permet de connaître le nombre de dimensions, ou de sous ensembles de comportements, qui sont mesurés par l'instrument. La structure de l'échelle est explorée via des analyses factorielles, puis la consistance statistique de chaque dimension décrite est vérifiée.

La validité externe de l'échelle est ensuite estimée. Il s'agit dans un premier temps de vérifier que les mesures faites avec l'échelle concordent bien avec des mesures de concepts similaires réalisées avec d'autres instruments validés. Ces étapes de validité critérielle ou concourante permettent de valider le contenu des dimensions mises en évidence lors de l'étude de la validité interne et peuvent aussi apporter des éléments pour caractériser ces dimensions. Les dimensions mesurées par l'échelle peuvent également être utilisées pour décrire des groupes de sujets avec des caractéristiques cliniques et des profils comportementaux différents.

Dans un deuxième temps, les capacités discriminantes de l'échelle peuvent être testées (**validité discriminante**). Il s'agit ici de comparer les cotations de sujets appartenant à la population pour laquelle a été développée l'outil, à des sujets contrôles, qui peuvent être des sujets sains ou des patients avec une pathologie présentant des similarités avec la population de validation.

Application statistique

La validité interne de l'échelle est explorée par des analyses multivariées. Cette étape demande un effectif important en terme de variété de profils et de nombre de sujets. Pour une échelle de 35 items, il est ainsi nécessaire de rassembler plus d'une centaine de cotations.

Dans un premier temps, une analyse en composantes principales (ACP) est réalisée. Les résultats de l'ACP déterminent le nombre de facteurs à retenir, suivant plusieurs critères :

- ne sont conservés que les facteurs ayant une valeur propre supérieure à 1,0
- le test de l'éboulis (en anglais *scree-test*) est réalisé sur le diagramme des valeurs propres. Le nombre de facteurs à retenir correspond à l'endroit où une rupture de pente est visible sur le diagramme.
- le test des jeux de données aléatoires est effectué. Il s'agit de simuler plusieurs jeux de données aléatoires (comme si les items n'avaient aucun lien logique ou particulier entre eux) puis de réaliser une ACP sur chacun de ces jeux de données et de comparer les diagrammes des valeurs propres obtenus avec celui de l'ACP sur les données réelles. Le nombre de facteurs présents au-dessus de ces courbes aléatoires correspond au nombre de facteurs à retenir.

En utilisant ce nombre de facteurs, une analyse factorielle avec rotation Varimax est ensuite menée. Cette analyse permet de connaître les poids factoriels de chaque item pour chacun des facteurs et par conséquent d'identifier le contenu de chaque facteur. Un item a un poids factoriel sur chaque facteur. Il sera rattaché au facteur pour lequel le poids factoriel sera le plus élevé. Toutefois, si pour un item donné plusieurs poids factoriels ont une valeur voisine, cela suggère que l'item contribue de manière similaire à plusieurs facteurs et il est donc difficile de l'attribuer à un facteur en particulier. Le seuil généralement retenu est une différence supérieure à 0,10 entre le poids factoriel le plus élevé et les autres poids factoriels de l'item.

Une fois les facteurs constitués, des analyses sont menées pour s'assurer de leur solidité statistique. D'une part, le score total de chaque facteur est calculé en sommant les cotations des items contenus dans ce facteur, puis, pour chaque item, des corrélations sont calculées entre l'item et les scores de chacun des facteurs. L'objectif est de vérifier que les corrélations sont plus élevées entre un item et le facteur auquel il appartient que entre cet item et les autres facteurs.

D'autre part, la consistance interne de chaque dimension est évaluée par le calcul du α de Cronbach (Cronbach, 1951).

Concernant les étapes de validité externe, la mise en relation de la ou des dimensions mesurées par l'échelle avec des données cliniques externes se fait notamment via des analyses de corrélation et de régression (corrélation de Pearson, régression linéaire multiple) pour les variables quantitatives (ex. âge ou degré de retard mental) **ou via des comparaisons de groupes** (test T de Student, ANOVA) pour les variables qualitatives (ex. sexe ou diagnostic). Lorsque les effectifs sont faibles, des tests non-paramétriques sont appliqués.

En ce qui concerne les analyses de régression linéaire, nous avons vérifié leur validité en terme d'absence de multicollinéarité (tolérance), de données perturbatrices et d'hétéroscédasticité, ainsi qu'en terme de normalité et d'indépendance des résidus.

Ces analyses concernant la validité externe peuvent être menées en utilisant les scores factoriels issus de l'analyse factorielle ou les scores moyens de chaque facteur (somme des cotations des items caractérisant le facteur / nombre d'items de ce facteur). Les scores factoriels ont l'avantage de prendre en compte le poids de tous les items sur chaque facteur, cependant ces variables rendent l'interprétation plus difficile et sont difficiles à recalculer. A l'inverse, les scores moyens considèrent chaque facteur comme une sous-échelle pour laquelle un score peut être calculé facilement à partir des cotations de l'échelle. Le score moyen a l'avantage de proposer une mesure simple de phénomènes complexes, mesure qui demeure cependant plus parcellaire que le score factoriel (Hair, et al., 1998).

Par ailleurs, la définition de groupes de sujets plus homogènes et caractérisés par des profils d'expression différents peut être réalisée par une classification ascendante hiérarchique (CAH) utilisant les scores factoriels des sujets. Dans ce cas, la méthode de Ward et la distance Euclidienne au carré sont utilisées. Le nombre de classes, ou de groupes de sujets, à retenir est ensuite déterminé en recherchant un consensus entre la valeur du pseudo-F, qui mesure la séparation entre toutes les classes à un niveau donné, et la valeur du pseudo-T², qui mesure la séparation entre les 2 classes les plus récemment regroupées.

Enfin, dans le cadre de l'analyse de la validité discriminante, les profils de sujets issus de la population cible sont comparés aux profils de sujets contrôles. Dans le cas de patients présentant des troubles autistiques avec des déficits intellectuels associés, la population contrôle est composée de sujets avec retard mental sans autisme.

Les analyses sont réalisées avec l'aide des logiciels STATISTICA v8 (StatSoft, Inc.) et SAS (SAS Institute, Inc.).

C - Etude de la sensibilité au changement

Principe

La dernière étape de la validation consiste à vérifier la sensibilité au changement de l'instrument, à savoir sa capacité à révéler les évolutions des symptômes au cours du temps. Cette étape suppose que les comportements étudiés varient avec le temps, "naturellement" ou sous l'influence de

thérapeutiques. La vérification de cette sensibilité au changement est importante pour valider l'intérêt de l'outil dans le cadre d'études longitudinales ou de l'évaluation de l'efficacité des thérapeutiques.

Application statistique

Il s'agit souvent d'une étape essentiellement descriptive, **où les profils de quelques sujets pour lesquels plusieurs cotations ont été réalisées à des intervalles de temps donnés sont comparés** de manière intra-individuelle. Les évolutions mises en évidence peuvent être mises en relation avec des données cliniques externes.

2. Données cliniques complémentaires

Conjointement à la cotation de l'échelle EC2R, un certain nombre de données cliniques complémentaires ont été recueillies afin de décrire les populations d'étude et de mettre en œuvre la validation externe de l'échelle.

A - Variables cliniques descriptives

Certaines données cliniques ont constitué un prérequis indispensable pour l'inclusion des individus dans l'étude. Il s'agit :

- **du diagnostic**, effectué selon les critères des classifications internationales (DSM-IV ou CIM-10 ; (American Psychiatric Association, 2000, Organisation Mondiale de la Santé, 1997). Lorsque cela a été possible, l'ADI-R (Autism Diagnostic Interview – Revised ; Lord, et al., 1994) a également été recueilli pour confirmer le diagnostic.

- du **sexe** de la personne évaluée.

- de l'**âge**, en mois. Pour les comparaisons entre classes d'âge, 4 groupes ont été différenciés : les jeunes enfants (âgés de 3 à 7 ans), les enfants (âgés de 8 à 12 ans), les adolescents (de 13 à 18 ans) et les adultes (âgés de 19 ans et plus).

- des **capacités intellectuelles**, estimées par un quotient intellectuel (QI) ou un quotient de développement (QD) en fonction des outils utilisés. Nous avons choisi de traiter ces données globalement sous la forme d'une variable "QD-QI". Suivant l'âge et les capacités des sujets et en fonction des habitudes des différents centres participants à l'étude, l'estimation des capacités intellectuelles provient du BL-R (Brunet & Lézine, 2001), des EDEI-R (Perron-Borelli, 2005), du WISC-III (Wechsler, 1996), du WISC-IV (Wechsler, 2005), du PEP-R (Schopler, 1994), de la WPPSI-III (Wechsler, 2004), de la Nemi (Zazzo, et al., 1985), de la Leiter-R (Roid & Miller, 1997), des matrices de Raven (Raven, 2005).

Seul le niveau global de capacités intellectuelles (ou QD-QI_g) était indispensable pour l'inclusion des patients dans l'étude. Lorsqu'ils étaient disponibles, les niveaux verbaux et non-verbaux ont aussi été recueillis.

De la même manière que pour les classes d'âge, nous avons distingué 5 niveaux de retard en nous basant sur la classification de l'OMS : profond (QD-Qlg inférieur à 20), grave (QD-Qlg entre 20 et 34), moyen (QD-Qlg entre 35 et 49), léger (QD-Qlg entre 50 et 69) et absent (QD-Qlg supérieur à 70) (Organisation Mondiale de la Santé, 1997).

Ces différentes données cliniques doivent permettre de décrire les sujets évalués. Elles participeront aussi à la caractérisation des sous-ensembles de C2R mis en évidence par l'étude de la structure factorielle de l'échelle EC2R.

B - Variables cliniques explicatives et confirmatoires

En plus des données présentées précédemment, nous avons recueilli les informations issues de plusieurs autres outils d'évaluation clinique. Elles concernent des dimensions liées directement à l'autisme ou aux C2R, mais aussi des dimensions supposées influencer sur l'expression de certains comportements de type répété ou restreint.

Evaluation des C2R

Le recueil de variables évaluant certains C2R doit permettre de tester la validité concourante des dimensions mises en évidence par l'étude de la validité interne de l'échelle EC2R.

L'**ADI-R** (Lord, et al., 1994), outil diagnostique de référence, comporte un score "comportements répétitifs et patterns stéréotypés" (ou score total D), présent dans l'algorithme diagnostique de l'outil et à partir duquel est jugé le seuil diagnostique pour la 3^e dimension de l'autisme. Ce score correspond donc à un niveau global de C2R, calculé sur les comportements répétés et restreints les plus typiques de l'autisme.

Nous avons également collecté plusieurs sous-ensembles de comportements pertinents mis en évidence par de précédentes études à partir d'analyses factorielles sur les items de l'ADI-R :

- "résistance au changement" (IS, somme des items 73, 74 et 75)
- "comportements répétés sensorimoteurs" (RSMB, somme des items 72, 77, 81, 84 et 85),
- "préoccupations intenses" (IP, somme des items 25, 70, 71 et 76)

Les deux premières variables (IS et RSMB) ont été retrouvées par plusieurs auteurs (Cuccaro, et al., 2003, Papageorgiou, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006). La dernière variable (IP) a été présentée au congrès IMFAR 2008, à Londres (Smith, et al., 2008).

Evaluation du degré d'autisme

Au-delà de la confirmation du diagnostic, nous avons recueilli les cotations d'outils d'évaluation de l'autisme pour caractériser la sévérité des symptômes autistiques et mettre en lien ce "degré d'autisme" avec les éventuelles dimensions de l'échelle EC2R.

Pour ce faire, nous avons recueilli les cotations de :

- la **CARS** (Children Autism Rating Scale ; Schopler, et al., 1980). Cet instrument permet d'obtenir, via son score total, une estimation du degré d'autisme.
- l'**ECA-R** (échelle d'Evaluation des Comportements Autistiques - version Révisée ; Barthélémy, et al., 1997). Pour cette échelle, nous avons utilisé la dimension "déficience relationnelle", mise en évidence dans l'étude de validation (facteur 1), et qui quantifie l'importance de la symptomatologie autistique.

Evaluation de dimensions supposées influencer sur l'expression des C2R

En plus de l'évaluation des C2R et de la sévérité des symptômes autistiques, nous avons souhaité explorer d'autres dimensions, non intrinsèques de la pathologie autistique mais pouvant expliquer l'expression de comportements répétés ou restreints. Dans cette première approche psychophysiological, nous espérons caractériser différemment les sous-ensembles de C2R mesurés par l'échelle.

Evaluation de l'anxiété

L'anxiété est, comme la peur, un état d'alerte sous-tendant des mécanismes de sauvegarde primaire et d'adaptation à l'environnement. Cependant, contrairement à la peur, l'anxiété est un état psychologique et physiologique durable, liée à une anticipation d'évènements potentiellement stressants, dangereux, qu'il faut éviter ou auxquels il faut se préparer afin d'apporter la réponse la plus adaptée et sécurisée. L'anxiété peut devenir pathologique si elle devient permanente ou n'est plus liée au contexte, elle perd alors sa fonction d'adaptation au changement en favorisant la répétition ou la restriction des comportements (Guelfi, et al., 1997, Weems & Stickle, 2005). **L'anxiété peut donc expliquer l'expression de C2R** (Evans, et al., 2005, Muris, et al., 1998, Sukhodolsky, et al., 2007, Teng, et al., 2004, Willemsen-Swinkels, et al., 1998).

Par ailleurs, il est admis que **la prévalence de l'anxiété dans l'autisme est supérieure à la normale** (Bradley, et al., 2004, de Bruin, et al., 2007, Muris, et al., 1998, Weisbrot, et al., 2005). Toutefois, cette forte prévalence est surtout montrée pour les formes de haut-niveau et le syndrome d'Asperger (Gillott, et al., 2001, Kim, et al., 2000, Russell & Sofronoff, 2005). Il est en effet plus facile de mesurer l'anxiété chez des sujets non retardés et possédant des habiletés langagières, patients qui peuvent plus facilement communiquer leur malaise (Kim, et al., 2000, Matson, et al., 1997b).

La majeure partie des échelles d'anxiété existantes s'appuient sur l'auto-évaluation et ne sont pas applicables aux patients avec autisme, étant donné leur déficit d'introspection (Berthoz & Hill, 2005, Bradley, et al., 2004, Rieffe, et al., 2007) et leurs troubles de la communication (Leyfer, et al., 2006, Weisbrot, et al., 2005). Dans le cadre de notre étude, il a donc été nécessaire d'utiliser une échelle en hétéro-évaluation, applicable à l'ensemble du spectre autistique, et donc à des sujets aux capacités très différentes.

Nous avons souhaité également utiliser une échelle rapide et simple à coter, donnant une indication quantitative de l'anxiété (ou du niveau de stress) du sujet. Enfin, cet outil ne devait pas contenir d'item faisant directement référence aux C2R (Matson, et al., 1997b).

Nous avons retenu **l'échelle d'anxiété de Covi** (Covi, et al., 1979) qui comporte 3 items cotés en hétéro-évaluation et qui a été utilisée dans des études de psychopharmacologie (Fava, et al., 1998, Katz, et al., 2002, Sechter, et al., 1999), mais également pour l'évaluation de l'anxiété chez des sujets avec schizophrénie (Hogarty, et al., 1997, Potkin, et al., 2003) ou troubles obsessionnels compulsifs (Lopez-Ibor, et al., 1996). Cette échelle ne prémunit pas contre le biais d'une cotation plus évidente chez des formes de bon niveau, qui "communiquent" plus leur stress. L'idéal pour une étude de l'anxiété sur l'ensemble du spectre autistique serait une mesure physiologique (test de résistance cutanée, mesure du taux de cortisol ou du rythme cardiaque ...) (Evans, et al., 2005, Jansen, et al., 2006). Néanmoins, l'échelle de Covi doit permettre une évaluation globale et rapide, sans constituer une charge de travail supplémentaire trop importante pour les centres participants à l'étude.

Nous avons également utilisé une variable issue de **l'EFC-R** (Echelle d'Evaluation Fonctionnelle des Comportements ; Adrien, et al., 2001). Cet instrument a été développé pour permettre une évaluation comportementale de certaines déficiences observées de manière caractéristique dans l'autisme. Il comporte 65 items évaluant sur 5 niveaux des fonctions telles l'attention, la perception, l'association, la motricité, le contact ou l'émotion ... En complément à l'évaluation du niveau d'anxiété, nous avons utilisé la dimension "dysfonctionnement émotionnel", mise en évidence dans l'étude de validation de l'EFC-R (facteur 6) et reflétant l'irritabilité et l'humeur changeante des patients.

Evaluation de la régulation de l'activité

La régulation de l'activité est la capacité à intégrer et organiser des informations externes et internes afin de mener à terme une activité (Adrien, 1996). Cette capacité renvoie au modèle cognitif des fonctions exécutives qui englobent les notions de planification, de réorientation de l'attention vers les stimuli importants, d'inhibition de réponses précédentes et de réorganisation des activités vers la résolution d'un problème (Hill, 2004, Hill & Frith, 2003).

Un défaut de régulation conduit à de la persévération et est donc une explication logique à l'expression de C2R par défaut d'inhibition de comportements moteurs, non refoulement de pensées envahissantes, focalisation de l'attention sur certains stimuli, inflexibilité dans l'exécution de tâches

quotidiennes, manque d'innovation ou de variété dans les comportements exprimés ... (Adrien, 1996, Baron-Cohen, 2003, Militerni, et al., 2002).

La dysrégulation, ou dysfonction exécutive, est un trouble cognitif fréquemment observé dans l'autisme, qui se manifeste par des problèmes de régulation cognitive et émotionnelle (Bieberich & Morgan, 2004, Hill, 2004, Hill & Frith, 2003). Ces particularités cognitives sont retrouvés dans le syndrome d'Asperger et les TED-NS (Verte, et al., 2006). L'existence de liens entre C2R et fonctions exécutives a été confirmée expérimentalement chez des patients avec autisme, Lopez et al. (2005) ont notamment montré un lien fort entre C2R et flexibilité cognitive.

Cette dimension a été mesurée au moyen d'une échelle développée et utilisée par les psychologues du centre de Pédopsychiatrie à Tours : la **GRAM** (Grille, Régulation, Adaptation, Modulation ; Adrien, 1996). Cet outil comporte 15 items, évaluant sur 5 niveaux certaines anomalies de la régulation de l'activité chez le patient : rupture, persévération, lenteur, variabilité et désynchronisation. Nous avons utilisé les 2 dimensions issues de l'étude de validation de cette échelle : "dysrégulation" et "lenteur".

Nous avons également retenu une variable mesurée par **l'ECA-R** et témoignant d'une difficulté de régulation des émotions et du comportement psychomoteur. Il s'agit de la deuxième dimension (facteur 2) décrite par l'étude de validation de cette échelle : "l'insuffisance modulatrice".

Evaluation des particularités de la perception sensorielle

Le traitement des informations sensorielles est un élément fondamental du fonctionnement humain. Notre manière de percevoir et d'intégrer les stimuli sensoriels va déterminer notre rapport au monde et façonner nos comportements (Dunn, 1997, 2001, Kern, et al., 2007a). Dunn (2001) a ainsi proposé un modèle dans lequel 4 patterns de traitement des stimuli peuvent être distingués en fonction du seuil et du type de réponse. Par exemple, un seuil de réponse élevé, correspondant à une hyposensibilité, peut conduire à une stratégie de recherche de stimulation et, inversement, un seuil de réponse faible peut s'exprimer par une stratégie d'évitement. **Des troubles importants de la perception et du traitement sensoriel peuvent donc aboutir à l'expression de C2R** (Dunn, 2001, Gabriels, et al., 2008, Kern, et al., 2007a, Rogers & Ozonoff, 2005).

Dès les premières descriptions de la pathologie autistique, des suspicions de surdité ont été posées, l'enfant ne réagissant pas aux appels. Plus largement, **de nombreux auteurs ont décrits chez les patients avec autisme la présence de symptômes sensoriels, tels que des réactions paradoxales aux bruits, une hypersensibilité ou une hyposensibilité** (Baranek, 2002, Baranek, et al., 2006, Dawson & Watling, 2000, Dunn, 2001, Ermer & Dunn, 1998, Gabriels, et al., 2008, Harrison & Hare, 2004, Kern, et al., 2007a, Kern, et al., 2007b, Leekam, et al., 2007a, Rogers, et al., 2003, Rogers & Ozonoff, 2005).

Ces particularités sensorielles apparaissent multimodales (Baranek, et al., 2006, Gabriels, et al., 2008, Kern, et al., 2007b, Leekam, et al., 2007a) et indépendantes des capacités intellectuelles et du type de troubles autistiques ; elles sont observées aussi bien dans le syndrome d'Asperger que chez

des patients avec autisme et retard mental (Khalifa, et al., 2004, Leekam, et al., 2007a, Myles, et al., 2004).

Enfin, ces particularités sensorielles ne sont pas dues à des déficiences primaires de la perception (troubles de la vision, de l'audition ...) mais sont attribuées à des particularités plus profondes de l'intégration sensorielle au niveau du cerveau (Boddaert, et al., 2004, Bruneau, et al., 1999, Khalifa, et al., 2004).

Dans le cadre de cette étude de validation, nous nous sommes intéressés à l'aspect comportemental de ces particularités sensorielles, au moyen de variables sélectionnées dans les échelles EFC-R et ECA-R :

- pour l'**EFC-R** : la dimension "dysfonctionnement perceptif de l'audition", correspondant au facteur 3 de l'échelle. Cette dimension évalue l'hyperréactivité aux sons et les réactions bizarres en réponse à certains bruits.

- pour l'**ECA-R** : les items 24 (bizarreries de l'audition) et 29 (sensibilité paradoxale au toucher et aux contacts corporels).

L'ensemble des données externes recueillies est synthétisé dans le tableau 4 ci-après, qui présente également les abréviations utilisées dans la suite de ce travail pour nommer les différentes variables.

Tableau 4 : variables externes recueillies pour l'étude de validation de l'échelle EC2R.

variable	abréviation utilisée
âge	âge
quotient de développement ou quotient intellectuel global	QD-Qlg
quotient de développement ou quotient intellectuel verbal	QD-Qlv
quotient de développement ou quotient intellectuel non verbal	QD-QInv
score total de la section "comportements répétitifs et patterns stéréotypés" de l'algorithme diagnostique de l'ADI-R	ADI-R total D
facteur "résistance au changement" issu de l'ADI-R	ADI-R-IS
facteur "comportements répétés sensorimoteurs" issu de l'ADI-R	ADI-R-RSMB
facteur "préoccupations intenses" issu de l'ADI-R	ADI-R-IP
score total de la CARS	score CARS
facteur "déficience relationnelle" de l'ECA-R	ECA-R-F1
score total de l'échelle d'anxiété de Covi	score Covi
facteur "dysfonctionnement émotionnel" de l'EFC-R	EFC-R-F6
facteur "dysrégulation" de la Gram	Gram- F1
facteur "lenteur" de la Gram	Gram-F2
facteur "insuffisance modulatrice" de l'ECA-R	ECA-R-F2
facteur "dysfonctionnement perceptif de l'audition" de l'EFC-R	EFC-R-F3
Item 24 "bizarreries de l'audition" de l'ECA-R	ECA-R-aud
Item 29 "sensibilité paradoxale au toucher" de l'ECA-R	ECA-R-tou

3. Etude de la fidélité inter-cotateurs de l'échelle

L'étude de la fidélité inter-cotateurs est la première étape du processus de validation (principe et méthode p. 114-116). Elle permet de vérifier la précision de mesure de l'échelle en comparant les évaluations des mêmes sujets réalisées par deux cotateurs, dans des conditions d'observations similaires.

A - Population et méthode

L'objectif étant de valider l'échelle EC2R sur un groupe de personnes représentatif de la variabilité du spectre autistique, l'étude de la fidélité inter-cotateurs a été réalisée sur des individus évalués dans 2 structures d'accueil différentes :

- 21 enfants du centre de Pédopsychiatrie du CHRU Bretonneau à Tours,
- 8 adultes du FAM (foyer d'accueil médicalisé) "les Maisonnées" à Azay le Rideau.

Les 21 enfants évalués sont âgés de 3 à 10 ans, il s'agit de 6 filles et 15 garçons. Ces enfants ont été diagnostiqués selon les critères des classifications internationales (American Psychiatric Association, 2000, Organisation Mondiale de la Santé, 1997) par les cliniciens experts oeuvrant au sein du centre de Pédopsychiatrie. Selon les catégories du DSM-IV, parmi ces 21 enfants 9 ont un diagnostic d'autisme et 12 un diagnostic de trouble envahissant du développement non spécifié (TED-NS). Concernant leur niveau de capacités intellectuelles, les QD-QI_g sont compris entre 10 et 114, les QD-QI_v entre 15 et 101 et les QD-QI_{nv} entre 21 et 126 (les niveaux verbaux et non-verbaux étaient manquants pour 1 des 21 enfants).

Concernant les 8 adultes évalués aux Maisonnées, les âges sont compris entre 20 et 33 ans. Il s'agit de 7 garçons et 1 fille et de 7 individus avec autisme et 1 avec un TED-NS. Les QD-QI_g de ces 8 adultes sont compris entre 30 et 72 (les niveaux verbaux et non-verbaux n'étaient disponibles que pour 3 sujets).

Globalement, ce groupe de 29 sujets comporte donc 7 filles et 22 garçons, avec 16 diagnostics d'autisme et 13 de TED-NS. L'âge moyen de ce groupe est de 12 ans ($ds=9$ ans) et le QD-QI_g moyen est de 54 ($ds=24$).

Afin de satisfaire aux critères de l'étude de fidélité inter-cotateurs, nous avons choisi de faire effectuer les cotations par des duos d'externes et d'internes en médecine. Cette solution a permis d'avoir deux cotateurs à égalité en terme de connaissance des patients et d'expérience de la pathologie ; les 2 cotateurs commençant leur stage aux mêmes dates. En outre, ces cotateurs possédaient une formation similaire concernant la psychiatrie et l'observation des comportements.

Pour faire face à des situations d'observation parfois de courte durée et à leur connaissance récente de chaque patient, et en accord avec les modalités d'utilisation de l'échelle dans sa dernière version, ces externes et internes en médecine ont pu compléter leurs observations directes des patients par des informations recueillies auprès des éducateurs ou infirmiers encadrant les patients. Afin de pouvoir tester la fidélité des items dans ce cas de figure, il a été demandé à chaque cotateur de recueillir verbalement ces informations complémentaires, lors d'un entretien avec l'éducateur ou l'infirmier, puis de coter par lui-même le niveau qui lui semblait correspondre à ces descriptions.

B - Résultats

La fidélité de chaque item a été estimée par le calcul d'un Kappa pondéré (K_w) et de son erreur standard (es). Les valeurs obtenues sont présentées dans le tableau 5.

Selon les critères proposés par Cicchetti et Sparrow (1981) :

- 9 items ont une fidélité inter-cotateurs excellente ($K_w = 0,75 - 1$) ; il s'agit des items 1, 6, 16, 18, 22, 29, 30, 32 et 34.
- 17 items ont une bonne fidélité ($K_w = 0,60 - 0,74$) ; items 2, 3, 5, 7, 8, 9, 11, 13, 17, 19, 21, 23, 24, 25, 26, 31 et 33.
- 9 items ont une fidélité modérée ($K_w = 0,40 - 0,59$) ; items 4, 10, 12, 14, 15, 20, 27, 28 et 35.

La bonne fidélité inter-cotateurs de l'échelle EC2R a également été vérifiée pour le score total avec une valeur de coefficient de corrélation intraclass (ICC) de 0,87.

Tableau 5 : valeur de kappa pondéré (Kw) pour les 35 items de l'échelle EC2R

	item	Kw	es
1	balancements répétés du corps	0,76	0,088
2	mouvements répétés et atypiques de la bouche	0,64	0,121
3	mouvements répétés de la tête	0,70	0,116
4	mouvements répétés des bras et des mains	0,56	0,113
5	démarche étrange	0,64	0,090
6	déambulation, allers-retours	0,75	0,073
7	attitude rigide ou maniérée	0,69	0,092
8	agitation des mains de manière rapide et complexe devant ses yeux, avec ou sans objet	0,67	0,122
9	utilisation non fonctionnelle et répétée des objets	0,65	0,096
10	intérêt pour un détail d'un objet	0,46	0,107
11	attachement à certains objets	0,64	0,097
12	centres d'intérêts restreints	0,57	0,094
13	reproduction à l'identique de mots, de phrases ou de mélodies	0,72	0,122
14	émission de cris ou de sons répétés	0,56	0,116
15	comportements agressifs envers autrui ou envers les objets	0,51	0,092
16	comportements d'auto-agressivité	0,75	0,074
17	comportements centrés sur son propre corps	0,73	0,080
18	rituels pour les actes de la vie quotidienne	0,76	0,082
19	rituels pour le jeu et les activités de loisir	0,73	0,095
20	rituels pour la communication	0,56	0,158
21	rituels pour les trajets et l'exploration	0,74	0,062
22	rituels d'alignement	0,75	0,118
23	réaction si le déroulement d'un rituel ou d'une activité est perturbé	0,61	0,081
24	tendance répétée à amasser les objets	0,63	0,105
25	tendance à vouloir contrôler les activités ou la conversation	0,66	0,086
26	comportements sensoriels atypiques	0,72	0,078
27	attirance pour les choses en mouvements	0,56	0,130
28	attirance pour certains sons ou certains bruits	0,55	0,126
29	intérêt pour une partie du corps d'autrui	0,90	0,059
30	besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique	0,79	0,088
31	réaction à une modification de son environnement matériel	0,65	0,094
32	réaction aux changements d'apparence ou de comportement de son entourage	0,85	0,055
33	manque d'intérêt pour la nouveauté	0,60	0,096
34	manifestations émotionnelles stéréotypées	0,77	0,065
35	difficulté à rester immobile et inactif	0,59	0,081

* es = erreur standard

C - Discussion

Pour le score global et la majorité des items, la précision de la mesure telle qu'estimée par cette première étape de la validation est bonne voire excellente. Pour 9 items, la fidélité est estimée modérée. Toutefois, pour 7 de ces 9 items, les valeurs de Kw sont supérieures ou égales à 0,55. Pour ces 7 items, les divergences entre cotateurs, et donc l'imprécision de la mesure, demeurent raisonnables, le seuil pour une bonne fidélité étant fixé à 0,60.

Les deux items dont le Kw est inférieur à 0,55 sont les items 10 "intérêt pour un détail d'un objet" (Kw=0,46) et 15 "comportements agressifs envers autrui ou envers les objets" (Kw=0,51). La fidélité modérée de ces deux items s'explique en partie par une proportion modérée de cotations identiques. Pour l'item 10, la proportion de cotations identiques est de 52%, un désaccord d'un niveau d'expression est trouvé pour 34% des sujets évalués et des désaccords de 2 niveaux d'expression sont montrés dans 14% des cas (soit pour 4 patients). Pour l'item 15, ces pourcentages sont respectivement de 35, 62 et 3%. Si de nombreuses divergences sont notées entre les deux cotateurs, les cotations de ces items restent tout de même relativement proches; cotations identiques ou avec 1 niveau d'expression de différence dans respectivement 86 et 97% des cas.

Au final, aucun des 35 items n'a été supprimé du fait d'une précision trop faible de sa mesure.

En Résumé

- l'échelle EC2R montre une bonne fidélité inter-cotateurs,
- aucun item n'est supprimé.

4. Etude de la validité de l'échelle

Avant d'exposer les résultats de l'étude des validités interne et externe de l'échelle EC2R, nous présenterons, d'une part, les caractéristiques cliniques de la population d'étude et, d'autre part, une analyse descriptive de la cotation des 35 items de l'échelle au sein de cette population.

A - Population

Pour étudier la validité de l'échelle EC2R, il est important de disposer d'une population large, représentative de l'étendue du spectre autistique, afin d'obtenir un outil utilisable et intéressant pour les cliniciens et les chercheurs, s'intéressant à l'enfant ou à l'adulte, à des sujets ayant des capacités intellectuelles très différentes ...

Mise en place d'une étude multicentrique

Afin de recueillir des cotations pour une population large, en nombre de sujets comme en variété de profils cliniques, nous avons mis en place, au début de l'année 2007, une étude multicentrique pour laquelle nous avons contacté divers centres, correspondant à des collaborations habituelles de l'équipe de Tours ou à des rencontres lors de congrès ou de réunions scientifiques. Treize centres ont ainsi accepté d'apporter leur contribution à l'étude de validation :

- CH Saint Jean de Dieu – Lyon
- Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola (HUDERF) - Bruxelles – Belgique
- CIERA – CRA Bretagne – Brest
- CADIPA - CRA Rhône Alpes - Saint Egrève
- CRA Aquitaine – Bordeaux
- CRA Basse-Normandie – Caen
- Cabinet de Psychologie ESPAS - IDDEES – Paris
- Hôpital de Jour Santos Dumont – Paris
- Hôpital de jour - Chevilly Larue
- FAM les Maisonnées - Azay Le Rideau
- IME les Tilleuls - ADAPEI - Tours
- Centre Hélios Marin – Oléron
- Service de Psychiatrie adulte – CH – Saint Nazaire

Les cotations recueillies dans ces centres viennent s'ajouter à celles effectuées au sein du centre de pédopsychiatrie du CHRU Bretonneau à Tours qui concernent des enfants accueillis en hôpital de jour ou des patients évalués dans le cadre de bilans spécialisés effectués sur 2 jours.

Suivant les centres, l'ensemble des données cliniques complémentaires n'a pas pu être recueilli. Plus particulièrement, parmi les outils dont sont issues les variables explicatives ou confirmatoires (cf. p 121), certains sont largement diffusés et utilisés (ex. la CARS), tandis que d'autres sont plus spécifiques à certains centres (ex. ADI-R utilisé dans les CRA ou ECA-R, EFC-R et GRAM développés et utilisés par l'équipe de Tours). Certaines variables ont donc été collectées pour une proportion importante de la population totale alors que d'autres ne sont disponibles que pour des sous-groupes de patients. Le traitement de ces données et l'information qui en est retirée sont donc différents.

Le recueil de toutes ces données s'est fait de manière anonyme, chaque sujet étant identifié par un code.

Critères d'inclusion

Si le spectre autistique englobe des patients aux profils cliniques très hétérogènes, tous ont en commun l'expression, à des degrés divers, d'un répertoire de comportements répétés, d'activités stéréotypées ou d'intérêts restreints. L'étude de validation de l'échelle EC2R a donc porté sur l'ensemble des troubles du spectre autistique, c'est-à-dire les troubles envahissants du développement, à l'exclusion du syndrome de Rett et du trouble désintégratif de l'enfance (American Psychiatric Association, 2000, Organisation Mondiale de la Santé, 1997), qui sont des pathologies bien distinctes des troubles autistiques.

Nous avons également choisi de ne pas limiter le niveau cognitif des sujets étudiés, afin de disposer d'un intervalle large pour déterminer l'influence réelle de ce facteur sur les différents types de C2R.

L'âge semble aussi influencer sur le type et la sévérité des symptômes qui peuvent être observés dans l'autisme. Cependant, l'observation de C2R avant l'âge de 3 ans n'est pas nécessairement synonyme de troubles du développement. En effet, des comportements répétés participent activement au développement de l'enfant. Afin de nous concentrer sur les C2R exprimés dans le cadre des troubles autistiques, nous avons donc choisi de ne pas inclure de patients âgés de moins de 3 ans, âge à partir duquel le diagnostic d'autisme est considéré comme fiable (Baird, et al., 2001, Charman, et al., 2005). L'autisme étant une pathologie "life span" (qui dure toute la vie) nous n'avons pas fixé de limite d'âge supérieure.

Caractéristiques cliniques de la population totale

Dans le cadre de l'étude multicentrique, plus de 180 cotations ont été recueillies. En tenant compte des données complémentaires disponibles et des critères d'inclusion choisis, les cotations de 145 sujets ont pu être analysées.

Les 145 personnes évaluées sont 38 filles et 107 garçons (sex-ratio de 2,9 : 1), âgées de 3 à 33 ans (cf. fig. 8).

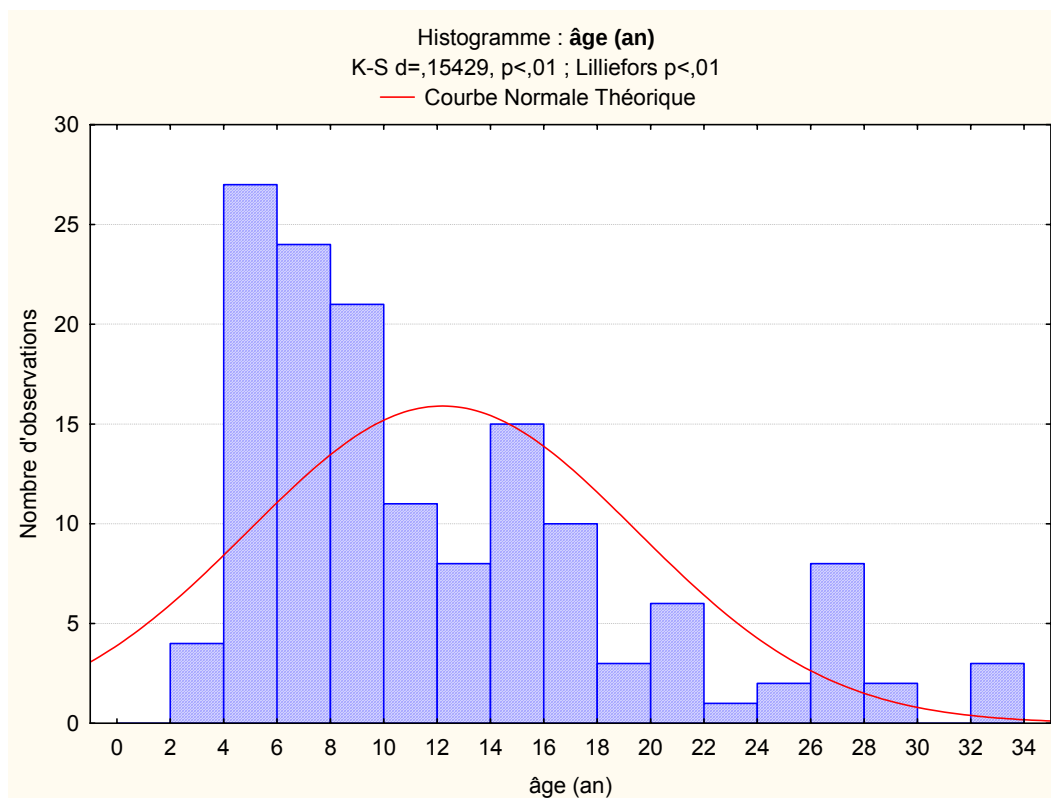


Figure 8 : courbe des âges pour les 145 sujets de l'étude de validation.

La population totale de l'étude de validation comporte 99 individus avec un diagnostic d'autisme, 41 avec un trouble envahissant du développement non spécifié (TED-NS) et 5 avec un syndrome d'Asperger (American Psychiatric Association, 2000). L'ADI-R (Lord, et al., 1994) a été recueillie pour 51 des 145 sujets évalués (35% de la population totale) et confirme le diagnostic clinique pour 47 sujets. Dans 4 cas, l'ADI-R propose un diagnostic d'autisme typique pour des individus diagnostiqués avec un TED-NS par les cliniciens. Pour l'analyse des données, nous avons retenu le diagnostic clinique.

Les niveaux de capacités intellectuelles sont très variés, allant du retard profond à un niveau supra normal (cf. fig. 9). Cependant, 82% de la population présente un retard. Le niveau global d'habiletés intellectuelles est disponible pour les 145 sujets évalués, mais l'évaluation des niveaux verbaux et non-verbaux n'est disponible que pour 60 sujets.

Certaines données explicatives ont pu être recueillies pour une part importante des 145 personnes évaluées : la CARS (cotée pour 121 individus) et l'échelle d'anxiété de Covi (cotée pour 88 personnes). D'autres échelles (ECA-R, EFC-R et Gram) n'ont été recueillies que pour de petits groupes de sujets (respectivement 40, 18 et 17 sujets). Le tableau 6 résume les principales caractéristiques de la population totale au regard de ces variables.

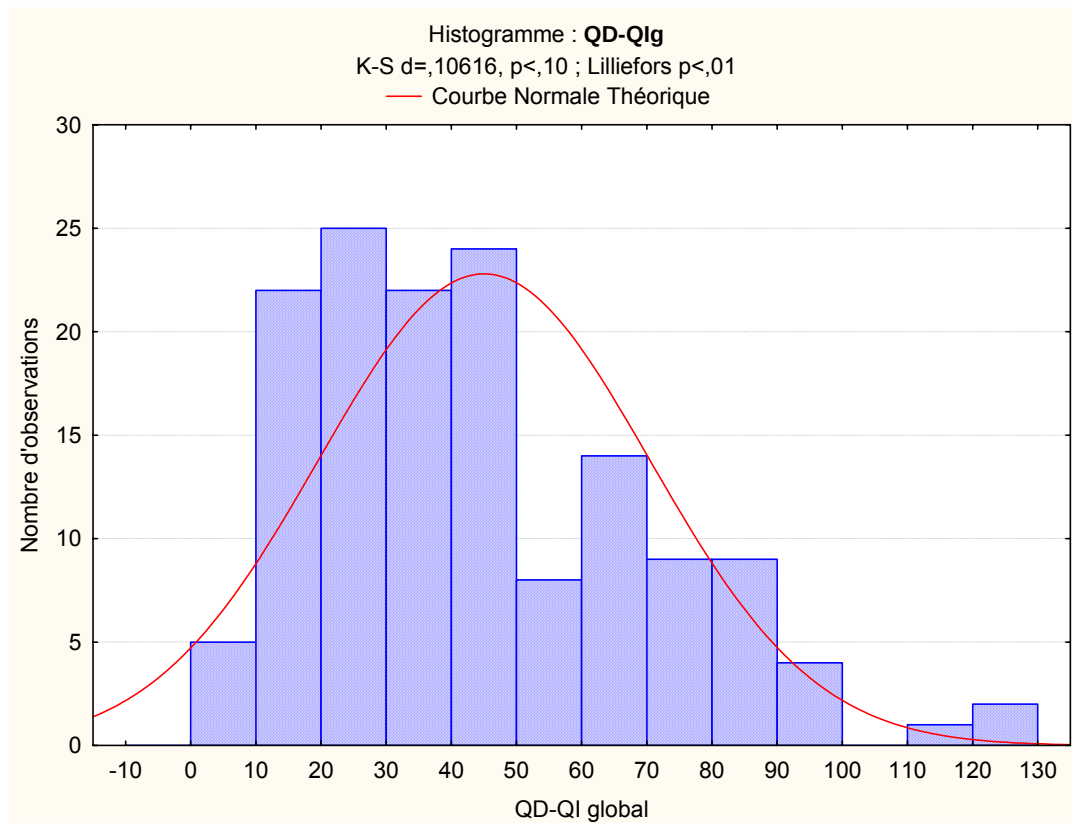


Figure 9 : courbe des QD-QIg pour les 145 sujets de l'étude de validation.

Tableau 6 : Principales caractéristiques cliniques des 145 participants.

	nombre de sujets	moyenne	écart type	minimum	maximum
âge (an)	145	12,2	7,3	3	33
QD-QIg	145	45,0	25,4	6	126
QD-QIv	60	53,6	30,9	5	135
QD-QInv	60	68,5	32,7	7	132
score CARS	121	34,9	7,0	20	55,5
score Covi	80	7,2	2,7	3	14

QD-QI = quotient de développement ou quotient intellectuel

Comparaison des caractéristiques cliniques en fonction du sexe

Nous avons comparé les caractéristiques cliniques des garçons et des filles afin de pouvoir ensuite mieux interpréter une éventuelle influence du sexe sur les patterns comportementaux exprimés (cf. tableau 7). Ceci nous a permis de vérifier que ces deux groupes ne diffèrent pas en terme d'âge, de score CARS, de score Covi et de QD-QIv. Des différences significatives ont cependant été montrées au niveau des QD-QIg ($t=2,53$, $ddl=143$, $p=0,012$) et des QD-QInv ($t=3,02$, $ddl=58$, $p=0,004$), avec dans les deux cas des valeurs plus élevées pour les patients de sexe masculin. Le fait que, dans la population d'étude, 23 des 26 patients non retardés soient des garçons peut expliquer ces différences. Celles-ci disparaissent lorsqu'on considère uniquement les participants avec un retard ($QD-QI < 70$). Les garçons et les filles diffèrent également en terme de diagnostic ; tous les patients avec un syndrome d'Asperger sont des garçons et la proportion de patients avec un diagnostic d'autisme est significativement plus élevée chez les garçons ($\chi^2=9,44$, $p=0,002$).

Tableau 7 : Principales caractéristiques cliniques des sujets en fonction du sexe.

	garçons (n = 107)	filles (n = 38)
âge (an)	12 (7)	14 (7)
diagnostic	80 AD 22 TED-NS 5 AS	19 AD 19 TED-NS
QD-QIg	48,2 (26,2)	36,2 (20,9)
score CARS	35,1 (7,2)	34,6 (6,4)
score Covi	7,1 (2,7)	7,0 (2,7)

AD = autisme, AS = syndrome d'Asperger, QD-QI = quotient de développement ou quotient intellectuel pour les variables quantitatives : moyenne (écart-type)

Comparaison des caractéristiques cliniques en fonction de l'âge

La population d'étude comporte 49 jeunes enfants, 40 enfants, 32 adolescents et 24 adultes. Les principales caractéristiques de ces 4 classes d'âge sont présentées dans le tableau 8.

Les 4 groupes d'âge ne diffèrent pas statistiquement en terme de sex-ratio, de type de diagnostic, de degré d'autisme ou de niveau d'anxiété. Par contre, l'ANOVA montre une différence significative entre ces groupes concernant le QD-QIg : $F(3,141)=4,38$, $p=0,006$. Les tests post-hoc (Newman-Keuls) montrent des différences significatives entre adultes et jeunes enfants ($p=0,014$), entre adultes et enfants ($p=0,009$) ainsi qu'entre adolescents et enfants ($p=0,037$). Il apparaît donc que les patients plus âgés sont aussi plus retardés.

Tableau 8 : Principales caractéristiques cliniques des 4 groupes d'âge.

	jeunes enfants (n = 49)	enfants (n = 40)	adolescents (n = 32)	adultes (n = 24)
sex-ratio	3,9 : 1	4 : 1	1,3 : 1	3 : 1
diagnostic	36 AD 12 TED-NS 1 AS	26 AD 11 TED-NS 3 AS	20 AD 11 TED-NS 1 AS	17 AD 7 TED-NS
QD-QIg	50,8 (22,0)	50,6 (28,0)	38,2 (28,9)	32,9 (15,0)
score CARS	36,3 (7,5)	33,0 (5,9)	34,3 (6,5)	37,3 (8,1)
score Covi	6,9 (2,7)	6,7 (2,1)	7,0 (3,0)	8,4 (2,7)

AD = autisme, AS = syndrome d'Asperger, QD-QI = quotient de développement ou quotient intellectuel pour les variables quantitatives : moyenne (écart-type)

Comparaison des caractéristiques cliniques en fonction du diagnostic

Au sein de la population totale de l'étude de validation, nous avons distingué 3 groupes en terme de diagnostic : autisme, TED-NS et syndrome d'Asperger (cf. tableau 9). Afin de pouvoir interpréter de manière plus exacte les différentes mesures de validité de l'échelle EC2R, il paraît important de connaître les éventuelles différences existant entre ces groupes de sujets.

Tableau 9 : Principales caractéristiques cliniques des 3 groupes diagnostiques.

	autisme (n = 99)	TED-NS (n = 41)	syndrome d'Asperger (n = 5)
sex-ratio	4,2 : 1	1,2 : 1	5 : 0
âge (an)	12 (7)	13 (7)	10 (3)
QD-QIg	41,9 (23,2)	46,7 (25,7)	92,3 (17,3)
score CARS	36,6 (6,9)	31,5 (6,3)	32,4 (2,2)
score Covi	6,7 (2,6)	7,9 (2,7)	7,4 (2,7)

AD = autisme, AS = syndrome d'Asperger, QD-QI = quotient de développement ou quotient intellectuel pour les variables quantitatives : moyenne (écart-type)

Le groupe "autisme" est constitué de 80 garçons et 19 filles, soit un sex-ratio de 4,2 : 1, tandis que le groupe "TED-NS" est constitué de 22 garçons et 19 filles, soit un sex-ratio de 1,2 : 1.

Ces 2 groupes diagnostiques ne diffèrent ni par leur âge, ni par leur QD-Qlg. Les patients avec autisme ont bien évidemment un score plus élevé à la CARS que les TED-NS ($t=3,75$, $ddl=115$, $p<0,001$).

Les patients avec autisme ont également un score légèrement plus faible à l'échelle d'anxiété de Covi ($t=-2,00$, $ddl=81$, $p=0,048$). Cette différence est toutefois peu importante (significativité proche de $p=0,05$). L'anxiété moindre des patients avec autisme peut correspondre à une réalité clinique (Kanai, et al., 2004) ou refléter leurs plus grandes difficultés à communiquer leurs états mentaux (Weisbrot, et al., 2005).

La population totale ne comprend que 5 participants présentant un syndrome d'Asperger. Ces 5 patients ont un QD-Qlg supérieur à 80 et sont tous des garçons, ce qui est cohérent avec la littérature (Attwood & Rogé, 2003, Ghaziuddin & Butler, 1998, Rinehart, et al., 2002).

Comparaison des caractéristiques cliniques en fonction du niveau de retard mental

La population d'étude comporte 24 sujets avec un retard profond, 33 avec un retard grave, 37 avec un retard moyen, 25 avec un retard léger et 26 sans retard. Les principales caractéristiques de ces 5 groupes de niveau de retard sont présentées dans le tableau 10.

Tableau 10 : Principales caractéristiques cliniques des 5 groupes de niveau de retard mental.

	profond (n = 24)	grave (n = 33)	moyen (n = 37)	léger (n = 25)	absent (n = 26)
âge (an)	17 (7)	12 (7)	13 (8)	11 (7)	9 (5)
sex-ratio	1,4 : 1	2,3 : 1	3,6 : 1	2,6 : 1	7,7 : 1
diagnostic	18 AD 6 TED-NS	25 AD 8 TED-NS	26 AD 11 TED-NS	18 AD 7 TED-NS	12 AD 9 TED-NS 5 AS
score CARS	40,5 (6,8)	36,6 (6,8)	35,4 (5,3)	31,3 (5,5)	28,5 (4,1)
score Covi	6,4 (2,3)	7,4 (2,8)	8,1 (3,0)	7,0 (2,8)	6,4 (2,2)

AD = autisme, AS = syndrome d'Asperger, pour les variables quantitatives : moyenne (écart-type)

Les proportions de patients avec autisme et TED-NS ne diffèrent pas entre les 5 groupes de retard mental. Tous les patients avec un syndrome d'Asperger sont logiquement dans le groupe "retard absent".

Les sex-ratios et les niveaux d'anxiété ne diffèrent pas significativement. Par contre, des différences significatives sont montrées entre ces 5 groupes pour l'âge ($F(4,140)=4,06$, $p=0,004$) et le score CARS ($F(4,116)=12,78$, $p<0,001$).

Pour l'âge, les tests post-hoc montrent des différences significatives entre le groupe retard profond et les 4 autres groupes : grave ($p=0,034$), moyen ($p=0,037$), léger ($p=0,013$) et absent ($p<0,001$). Les patients les plus retardés sont les patients les plus âgés.

Pour le score CARS, les tests post-hoc mettent en évidence de nombreuses différences significatives. Le groupe "retard profond" a un score CARS supérieur aux 4 autres groupes (profond>grave, $p=0,029$; profond>moyen, $p=0,011$; profond>léger, $p<0,001$; profond>absent, $p<0,001$). Les groupes "retard grave" et "retard moyen" ont des scores CARS plus élevés que les groupes "retard léger" et "retard absent" (grave>léger, $p=0,007$; moyen>léger, $p=0,020$; grave>absent, $p<0,001$; moyen>absent, $p<0,001$).

Description des participants par centres

- Centre de Pédiopsychiatrie, CHRU Bretonneau – Tours :

Les cotations recueillies concernent 18 enfants accueillis en hôpital de jour et 22 patients évalués dans le cadre de bilans spécialisés. Les cotations ont été effectuées par des étudiants en médecine et les infirmières du centre.

- CH Saint Jean de Dieu – Lyon:

Les cotations de 3 enfants, effectuées par le médecin et l'équipe de l'hôpital de jour, ont été analysées.

- Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola (HUDERF) - Bruxelles – BELGIQUE :

Les cotations de 11 enfants ont été analysées. Les évaluations ont été réalisées par un psychologue, un médecin et une logopède, qui ont complété leurs observations avec l'aide des parents, de l'école ou d'une ancienne thérapeute.

- CIERA – CRA Bretagne – Brest:

Les cotations concernent 8 enfants. Elles ont été réalisées dans le cadre du Centre Ressource Autisme (CRA) par le pédopsychiatre.

- *CADIPA - CRA Rhône Alpes - Saint Egrève :*

Les cotations de 10 enfants ont été réalisées dans le cadre du CRA et d'un hôpital de jour. L'échelle EC2R a été remplie par une interne en médecine, avec l'aide des infirmières référentes ou des parents de chacun des enfants.

- *CRA Aquitaine - Bordeaux :*

Les cotations ont été effectuées pour 3 enfants pris en charge par la psychomotricienne, avec l'aide d'un psychologue et d'un médecin.

- *Cabinet de Psychologie ESPAS - IDDEES – Paris:*

Les cotations de 12 patients ont été analysées. Le cabinet ESPAS - IDDEES effectue un suivi et propose des thérapies pour des enfants, adolescents et adultes avec des troubles autistiques. L'échelle EC2R a été remplie par une psychologue, avec l'aide des parents.

- *Hôpital de jour Santos Dumont – Paris :*

Les cotations de 24 adolescents et adultes avec des troubles autistiques ont été recueillies. Dans ce centre, l'évaluation a été faite par le personnel encadrant les patients.

- *Hôpital de jour - Chevilly Larue:*

Les cotations de 6 enfants effectuées par les membres des différents groupes de l'hôpital de jour ont été analysées.

- *FAM les Maisonnées – Azay le Rideau :*

L'échelle a été remplie pour 7 adultes accueillis aux Maisonnées. Les résidents ont été évalués dans le cadre de leur activité quotidienne (repas et atelier travail) par des internes en médecine avec l'aide du personnel du centre.

- *IME les Tilleuls - ADAPEI - Tours:*

Dans cette structure, 19 enfants, adolescents et adultes ont été évalués. Les cotations ont été réalisées par la psychologue.

- *Centre Hélios Marin (CHM) – Oléron:*

Ce centre accueille des patients polyhandicapés. L'échelle EC2R a été remplie pour 2 patients avec des troubles autistiques, par l'équipe encadrante pluridisciplinaire.

Les principales caractéristiques des populations des centres participant à l'étude multicentrique sont résumées dans le tableau 11.

Tableau 11 : Principales caractéristiques cliniques des individus évalués dans les différents centres participants à l'étude de validation.

centre	diagnostics	âge (an)			QD-QIg		
		moyenne	minimum	maximum	moyenne	minimum	maximum
Pédopsychiatrie - CHRU – Tours	25 AD 15 TED-NS	9	3	21	53	10	114
CH – Lyon	3 AD	7	6	8	45	38	51
HUDERF – Bruxelles	9 AD 1 TED-NS 1 AS	8	5	14	50	19	126
CIERA – Brest	8 AD	8	5	12	70	45	99
CADIPA – Saint Egrève	9 AD 1 TED-NS	6	4	9	48	24	74
CRA – Bordeaux	3 TED-NS	7	4	10	37	10	77
ESPAS - Paris	8 AD 4 AS	9	4	27	55	19	89
Santos-Dumont – Paris	10 AD 14 TED-NS	23	15	32	33	13	58
Hôpital de jour - Chevilly Larue	3 AD 3 TED-NS	9	8	11	28	16	42
Maisonnées – Azay le Rideau	6 AD 1 TED-NS	27	20	33	44	30	72
IME les Tilleuls – Tours	18 AD 1 TED-NS	14	7	21	22	10	63
CHM - Oléron	2 TED-NS	14,5	11	18	8,5	6	11

AD = autisme, AS = syndrome d'Asperger, QD-QIg = quotient de développement ou quotient intellectuel global.

Discussion

Les objectifs de l'étude multicentrique sont atteints avec 145 dossiers analysés et une population variée en terme de diagnostic, d'âge ou de niveau intellectuel.

De plus, la population de l'étude nous paraît représentative de la réalité des structures spécialisées qui sont proposées aux patients avec des troubles autistiques en France, et en Europe. La variété des centres participant à l'étude, des modalités d'accueil et de prise en charge qu'ils proposent, des personnes qui y sont évaluées et des cotateurs qui ont pu remplir les échelles permet selon nous de couvrir une part importante de l'hétérogénéité de la clinique de l'autisme.

Les quelques limites qui peuvent être soulevées concernent la prédominance des enfants dans notre population et le fait que 82% des sujets évalués présentent un retard mental, ce qui est supérieur aux chiffres de prévalence de la littérature (Chakrabarti & Fombonne, 2001, Fombonne, 2003). On peut toutefois se demander si ces patients retardés ne constituent pas la population pour laquelle la compréhension des troubles et la proposition de stratégies thérapeutiques adaptées est la plus nécessaire. Et comme le soulignent Bebko et al. (2008) dans une analyse des tendances de la recherche sur l'autisme, de moins en moins d'études s'intéressent à ces patients retardés.

Par ailleurs, plusieurs différences significatives, dont nous devons tenir compte par la suite, ont été mises en évidence en comparant les caractéristiques cliniques des sujets. Nous avons ainsi montré que la majorité des patients de haut niveau cognitif sont des garçons. Il apparaît également que, au sein de la population d'étude, les patients les plus âgés sont aussi les plus retardés. Enfin, le degré d'autisme, mesuré par la CARS, est lié positivement à l'intensité du retard mental, ce qui a été montré par plusieurs auteurs (Bailey, et al., 1998, Militeri, et al., 2002).

En Résumé

- 145 cotations ont été recueillies,
- elles recouvrent une population représentative de l'hétérogénéité clinique du spectre autistique.

B - Analyse descriptive de l'échelle

Préalablement à toute analyse de la structure factorielle de l'échelle EC2R, nous avons effectué une première analyse descriptive de la cotation des 35 items de l'échelle EC2R pour les 145 individus évalués dans le cadre de l'étude multicentrique. Dans cette première analyse descriptive de l'échelle EC2R, nous avons comparé la cotation des items en fonction du sexe, de l'âge, du diagnostic, du niveau de retard mental et des structures d'accueil.

Cotation des 35 items pour la population totale

Cette analyse descriptive se base sur un traitement en présence - absence des items ; les cotations "0" (comportement jamais observé) sont comparées aux cotations combinées des différents degrés d'expression définis par les niveaux "1, 2, 3 et 4".

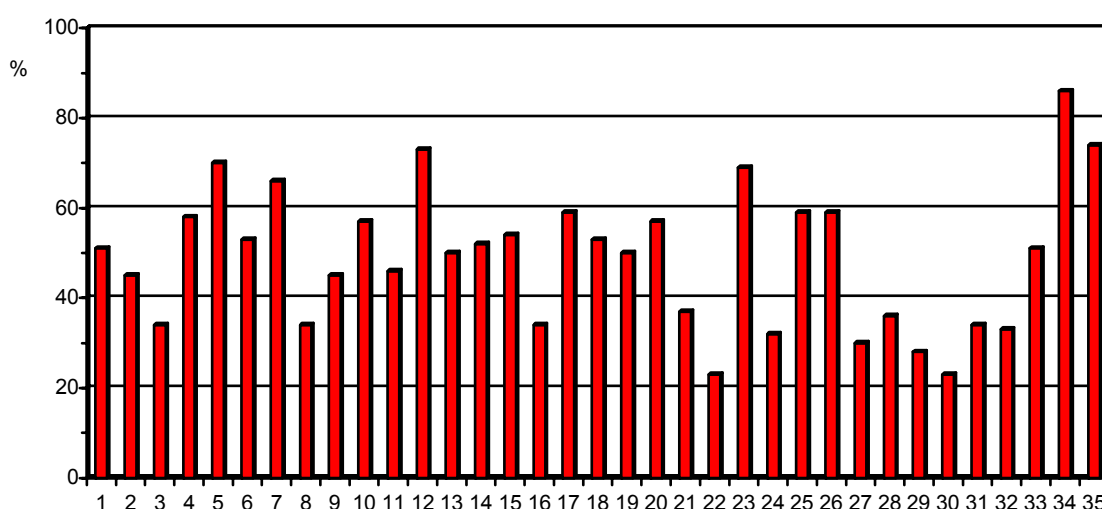


Figure 10 : nombre de sujets exprimant chacun des 35 items de l'échelle EC2R
(en % de la population totale).

En étudiant le pourcentage de sujets exprimant chaque item (cf. fig.10), on peut noter que les items les moins exprimés dans notre population d'étude (items 22 et 30) ont tout de même été observés chez 33 sujets, soit plus de 20% de la population totale. L'item le plus coté (item 34) a quant à lui été observé chez 85% des patients évalués (124 des 145 sujets). Il s'agit du seul item à avoir été observé pour plus de 80% de la population d'étude. Toutefois, pour cet item, les 5 niveaux de cotation de l'échelle EC2R ont été utilisés de manière relativement homogène : environ 15% de "0", 21% de "1", 26% de "2", 28% de "3" et 10% de "4" (cf. annexe V pour le détail des fréquences relatives de cotation).

Les items les moins observés dans cette étude sont :

- 22 = rituels d'alignement (présent chez 23% des sujets évalués)
- 30 = besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique (23%)
- 29 = intérêt pour une partie du corps d'autrui (27%)
- 27 = attirance pour les choses en mouvements (30%)
- 24 = tendance répétée à amasser les objets (32%)
- 3 = mouvements répétés de la tête (34%)
- 8 = agitation des mains de manière rapide et complexe devant les yeux (34%)
- 16 = comportements d'auto-agressivité (34%)

Les items les moins observés concernent donc essentiellement des C2R liés à une organisation très rigide et ritualisée de l'environnement, à des attirances sensorielles précises et à des stéréotypes motrices localisées, mais aussi à la notion d'auto-agressivité. Il s'agit pour la plupart d'items assez précis et restreints dans les formes qu'ils recouvrent, ce qui peut expliquer leur plus faible expression. Ces comportements sont tout de même présents chez une proportion non négligeable de patients. En outre, ces manifestations comportementales, même si elles sont peu présentes, peuvent être très invalidantes pour le patient, notamment en ce qui concerne les tendances auto-agressives.

Les items les plus observés dans cette étude sont :

- 34 = manifestations émotionnelles stéréotypées (présent chez 85% des sujets)
- 35 = difficulté à rester immobile et inactif (74%)
- 12 = centres d'intérêts restreints (73%)
- 5 = démarche étrange (70%)
- 23 = réaction si le déroulement d'un rituel ou d'une activité est perturbé (69%)
- 7 = attitude rigide ou maniérée (66%)

Ces C2R, observés à des degrés divers mais chez une part importante des sujets, renvoient à des difficultés à moduler l'expression des émotions ou le niveau d'activité, ainsi qu'aux centres d'intérêts et qu'à un aspect bizarre ou maniéré dans l'allure ou la posture. Les niveaux de cotation les plus utilisés diffèrent parmi ces items : les C2R ayant trait à des maniérismes (items 5 et 7) ont été le plus souvent cotés en "0 ou 1" (chez 60-61% des sujets) tandis que les niveaux "2, 3 et 4" ont été plus utilisés pour les autres items (chez 52 à 64% des sujets).

A ce niveau de l'analyse, nous pouvons suggérer que les items très exprimés peuvent correspondre à des C2R caractéristiques du spectre autistique et qu'en revanche, les items plus "rares" pourront peut-être participer à la caractérisation de sous-groupes cliniques au sein de la population étudiée. Par ailleurs, nous pouvons remarquer que la notion de manifestations émotionnelles stéréotypées, que nous avons choisie d'introduire dans l'échelle EC2R à partir de nos observations, est ici un comportement très observé.

Cotation des 35 items en fonction du sexe

La population totale est constituée de 107 patients masculins et 38 féminins. Les items les plus exprimés (observés chez plus de 75% des sujets du groupe) et les moins exprimés (observés chez moins de 25% des sujets) sont reportés dans le tableau 12.

Tableau 12 : items les plus et moins observés en fonction du sexe.

item \ sexe	masculin	féminin
plus observé	12, 34, 35	34
moins observé	22, 24, 30	8, 21, 22, 29, 30

L'item 34 (manifestations émotionnelles stéréotypées), qui est l'item le plus observé dans la population totale, est très exprimé quelque soit le sexe. L'agitation (item 35) et les centres d'intérêt restreint (item 12) sont quant à eux particulièrement exprimés par les patients masculins. La présence plus forte "d'intérêts restreints" chez les garçons peut s'expliquer par le fait que ces C2R sont supposés être plus exprimés par les patients de haut niveau (Boyd, et al., 2007), qui, dans notre population d'étude, sont majoritairement de sexe masculin. Une autre hypothèse est que les centres d'intérêts restreints observés chez les filles ont un contenu moins inhabituel, plus socialement acceptable, et seraient donc moins détectés.

Les items 22 et 30, peu exprimés par la population totale, sont peu observés quelque soit le genre. La tendance répétée à amasser les objets (item 24) est peu observée chez les individus masculins évalués avec l'échelle EC2R, il pourrait donc s'agir d'un comportement plus caractéristique des patients féminins. A l'inverse, les mouvements répétés et complexes des mains, les rituels pour les trajets et l'attirance pour certaines parties du corps d'autrui (items 8, 21, 29) sont peut-être plus caractéristiques des garçons que des filles.

Cotation des 35 items en fonction de l'âge

La population d'étude comporte 49 jeunes enfants, 40 enfants, 32 adolescents et 24 adultes. Les items les plus exprimés (observés chez plus de 75% des sujets du groupe) et les moins exprimés (observés chez moins de 25% des sujets) sont reportés dans le tableau 13 pour chaque classe d'âge.

Tableau 13 : items les plus et moins observés en fonction de l'âge

classe d'âge item	jeunes enfants	enfants	adolescents	adultes
plus observé	12, 34, 35	12, 34, 35	12, 23, 34	1, 5, 7, 17, 23
moins observé	22, 29, 30	16, 22, 24, 29, 30	8, 27	22, 27, 31

Les items 12, 34 et 35 qui sont les items les plus observés dans la population totale sont retrouvés pour les 2 groupes d'enfants, et en grande partie pour les adolescents. A l'inverse, les items les plus observés chez les adultes concernent essentiellement des C2R à caractère sensorimoteur (balancement, maniérisme, comportements autocentrés). Cette différence dans les comportements les plus observés peut s'expliquer par un niveau de retard en moyenne plus élevé chez les sujets plus âgés. Par ailleurs, les adolescents et adultes expriment plus de réaction à une interruption d'activité (item 23) que les patients plus jeunes. Cette différence peut refléter une plus grande sensibilité à la frustration.

De manière similaire aux items les plus exprimés, les items les moins observés dans la population totale sont retrouvés pour les deux classes d'enfants (items 22, 29 et 30). Par ailleurs, l'auto-agressivité est peu cotée chez les enfants entre 8 et 12 ans. Ce type de C2R est supposé lié au retard mental, il est donc logique qu'il soit exprimé par plus de 25% des patients adultes et adolescents qui sont plus retardés que les enfants (Murphy, et al., 1999).

Pour les adolescents, l'agitation rapide et complexe des mains devant les yeux (item 8) et l'attirance pour les choses en mouvement sont peu retrouvées (item 27). Cette attirance pour les choses en mouvement est également rare chez les adultes, qui semblent aussi avoir peu tendance à organiser leur environnement physique de manière ritualisée (items 22 et 31). L'intérêt pour les stimulations visuelles semble donc peu important chez les patients adolescents et adultes.

Cotation des 35 items en fonction du diagnostic

Comme nous l'avons décrit précédemment, la population totale est constituée de 3 types de diagnostic : 99 sujets avec autisme, 41 sujets avec un TED-NS et 5 syndromes d'Asperger. Rappelons que les patients avec autisme et TED-NS, ne diffèrent ni en terme d'âge, ni en terme de niveau de retard mental.

Les items les plus exprimés (observés chez plus de 75% des sujets du groupe) et les moins exprimés (observés chez moins de 25% des sujets) sont reportés dans le tableau 14 pour chaque type de

diagnostic. Etant donné le faible nombre de patients avec un syndrome d'Asperger, nous n'avons reporté dans le tableau que les items présents ou absents chez tous les sujets de ce groupe.

Tableau 14 : items les plus et moins observés en fonction du diagnostic

diagnostic item	autisme	TED-NS	Asperger
plus observé	12, 34, 35	34, 35	5, 12, 23, 25, 33, 34
moins observé	30	3, 8, 10, 16, 21, 22, 27, 30, 31	3, 8, 22, 27

Parmi les items les plus observés dans la population totale, seul l'item 34 est retrouvé pour les 3 groupes diagnostiques. L'item 35 (agitation) n'est très observé que chez les patients avec autisme et TED-NS, ce comportement ne serait donc pas caractéristique du syndrome d'Asperger. L'item 12 (centres d'intérêt restreints) ne fait pas partie des C2R les plus observés chez les sujets TED-NS, ce qui tendrait à confirmer la spécificité des intérêts restreints à l'autisme et aux formes de haut niveau, comme le syndrome d'Asperger (Attwood & Rogé, 2003, Boyd, et al., 2007). Les autres items observés chez tous les patients avec un syndrome d'Asperger sont la démarche étrange, la réaction à l'interruption d'une activité, la tendance à vouloir contrôler les activités ou la conversation et le manque d'intérêt pour la nouveauté. Ceci est cohérent avec la littérature décrivant chez les sujets AS du maniérisme moteur et un besoin de contrôle sur le déroulement des choses (Attwood & Rogé, 2003, Fitzgerald & Bellgrove, 2006, Ghaziuddin & Butler, 1998).

Pour les patients avec autisme, seul le besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique est observé chez moins de 25% des sujets. Cet item est également peu observé chez les TED-NS. Il s'agit en fait d'un comportement difficile à observer. Plusieurs points communs sont retrouvés entre TED-NS et syndrome d'Asperger pour les items peu observés : certaines stéréotypies motrices (items 3 et 8), les rituels d'alignement (item 22) et l'attrance pour les choses en mouvement (item 27). Enfin, d'autres items ne sont peu observés que chez les TED-NS et pourraient donc à l'inverse être plus spécifiques des patients avec autisme. Il s'agit de l'intérêt pour un détail d'objet, l'auto-agressivité, les rituels pour les trajets ou la réaction à une modification de l'environnement matériel.

Cotation des 35 items en fonction du niveau de retard mental

Pour les 145 sujets évalués dans l'étude, 24 ont un retard profond, 33 un retard grave, 37 un retard moyen, 25 un retard léger et 26 n'ont pas de retard.

Les items les plus exprimés (observés chez plus de 80% des sujets du groupe) et les moins exprimés (observés chez moins de 20% des sujets) sont reportés dans le tableau 15 pour chaque niveau de retard mental.

Tableau 15 : items les plus et moins observés en fonction du niveau de retard mental

retard item	profond	grave	moyen	léger	absent
plus observé	12, 34, 35	34	34	34	12, 34
moins observé	20	28	30	22, 27, 29	3, 8, 21, 22, 24, 27, 30

L'item 34 (manifestations émotionnelles stéréotypées), qui est l'item le plus observé dans la population totale, est aussi très exprimé quelque soit le niveau de retard mental. L'agitation (item 35) semble être surtout présente chez les sujets avec un retard profond. L'item 12 (centres d'intérêt restreints) est logiquement très observé chez les sujets sans retard, mais est également retrouvé à l'autre extrême, chez les sujets avec retard profond (Sasson, et al., 2008). On peut alors se demander si cet item renvoie au même type de comportement dans ces deux groupes très différents en terme de capacités intellectuelles ; plus particulièrement, le contenu des centres d'intérêts est probablement différent dans ces deux groupes.

Le niveau de retard mental ne semble pas avoir beaucoup d'influence sur les items les moins observés. Ainsi, différents comportements de type rituel ou rigidification de l'environnement sont retrouvés dans presque tous les groupes : rituels pour la communication dans le groupe retard profond, besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique pour le retard moyen, rituels d'alignement pour le retard léger. Ces deux derniers items (items 22 et 30) sont également peu retrouvés chez les non-retardés. De manière similaire, différents C2R sensoriels (items 27, 28 et 29) sont peu cotés pour différents groupes de retard. En plus de ces comportements ritualisés et sensoriels, les patients sans retard ont peu de stéréotypies motrices (items 3 et 8) et de tendance à amasser les objets (item 24). Par ailleurs, il apparaît que moins les patients sont retardés, plus ils ont d'items peu observés, ce qui laisse penser que les patients peu ou pas retardés pourraient exprimer moins de C2R.

La fréquence moindre de certaines stéréotypies motrices chez les sujets sans retard confirme l'idée que les comportements moteurs sont des formes simples, liées à un "bas niveau". Pour les items de type ritualisé, la différence dans les rituels les moins exprimés (communication plus rare chez les retards profonds, alignement moins observé chez les retards légers) suggère que le niveau cognitif influe sur le type et la complexité des C2R observés. Pour les items de type sensoriel, la plus faible

cotation semble plutôt s'expliquer par le fait que ces items sont précis dans leur définition et correspondent donc à un nombre plus restreint de manifestations comportementales.

Cotation des 35 items pour chacun des centres participants

Les différents centres participants à l'étude de validation représentent des populations cliniques et des modes de prise en charge différents, et donc des situations de cotation variées pour l'échelle EC2R. Afin d'étudier l'influence de ces différentes conditions d'évaluation sur les mesures, nous avons examiné la cotation des 35 items dans chaque centre.

- Centre de Pédopsychiatrie, CHRU Bretonneau – Tours :

Pour les 40 patients évalués dans ce centre, les comportements les moins fréquemment observés correspondent aux items 29 (observés chez 4 patients), 22 (chez 5 patients), 21, 30 et 32 (chez 6 patients) et 31 (chez 7 patients). A l'inverse, les items les plus souvent observés sont le 35 (observés chez 33 patients), le 34 (chez 31 patients), le 7 (chez 30 patients), le 5 (chez 29 patients) et le 12 (chez 27 patients).

- CH Saint Jean de Dieu – Lyon:

Pour les 3 personnes avec autisme évaluées dans ce centre, seuls les items 8 et 11 n'ont pas été observés. Inversement, de nombreux items ont été exprimés par les 3 sujets : 1, 2, 5, 13, 18, 19, 20 et 34.

- Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola - Bruxelles – BELGIQUE :

Pour les 11 patients évalués dans ce centre, les items 27, 30 et 31 n'ont été observés que chez 2 patients et les items 21, 24, et 32 uniquement chez 3 sujets. A l'opposé, tous les patients ont exprimé l'item 34, 10 patients l'item 12 et 9 patients l'item 9. Les items 4, 6 et 35 ont été exprimés par 8 patients.

- CIERA – CRA Bretagne – Brest:

Pour les 8 patients évalués dans ce centre, les items 3, 24, 29 et 30 n'ont jamais été observés et les items 6, 10 et 28 uniquement chez 1 sujet. A l'opposé, 7 patients ont exprimé les items 5 et 34, et 6 patients les items 4, 12 et 20.

- CADIPA - CRA Rhône Alpes - Saint Egrève :

Pour les 10 patients évalués dans ce centre, les items 3, 22, 24 et 30 n'ont jamais été observés et les items 1, 10, 16 et 28 uniquement chez 1 sujet. A l'opposé, l'item 35 a été observé chez 8 sujets et l'item 25 chez 7 patients.

- *CRA Aquitaine - Bordeaux :*

Pour les 3 patients évalués dans ce centre, plusieurs items n'ont pas été observés : 8, 10, 18, 21, 22, 24, 27, 30, 31, 32 et 33. A l'inverse, les 3 patients ont exprimé les items 4, 6, 12, 14, 15, 26, 34 et 35.

- *Cabinet de Psychologie ESPAS - IDDEES – Paris:*

Pour les 12 patients évalués dans ce centre, l'item 2 n'a été coté que pour 1 patient et les items 3, 8, 16, 22, et 27 n'ont été observés que chez 2 sujets. A l'opposé, les items 12, 18, 20, 23 et 34 ont été observés chez les 12 sujets évalués. Par ailleurs, 11 patients ont exprimé les items 19, 25, 26 et 33, et 10 patients les items 5 et 13.

- *Hôpital de jour Santos Dumont – Paris :*

Pour les 24 patients évalués dans ce centre, les items 24 et 27 n'ont été observés que pour 3 patients et les items 10, 22 et 30 pour 5 sujets. A l'inverse, 23 patients ont exprimé l'item 34, 20 ont exprimé l'item 23 et 19 les items 5, 17 et 25.

- *Hôpital de jour - Chevilly Larue:*

Pour les 6 patients évalués dans ce centre, les items 22, 30 et 31 n'ont jamais été observés et les items 3, 10, 16, 21 et 33 uniquement chez 1 sujet. A l'inverse, 5 patients ont exprimé les items 4, 7, 12, 13, 26, 34 et 35 et tous ont exprimé l'item 6.

- *FAM les Maisonnées – Azay le Rideau :*

Pour les 12 patients évalués dans ce centre, l'item 19 n'a jamais été coté, les items 13 et 31 n'ont été observés que pour 1 patient et les items 22, 27 et 33 n'ont été observés que chez 2 sujets. A l'opposé, les items 1 et 17 ont été exprimés par les 7 sujets et les items 4, 7, 8, 16, 20, 23, 26 et 34 ont été observés chez 6 sujets.

- *IME les Tilleuls - ADAPEI - Tours:*

Pour les 19 patients évalués dans ce centre, tous les items ont été observés chez au moins 6 patients sauf l'item 29 observé chez 1 sujet. A l'inverse, les items 12 et 19 ont été observés chez tous les patients, 18 patients ont exprimé l'item 11, 17 patients les items 23 et 35, et de nombreux items étaient présents chez 16 patients (10, 18, 20, 31, 33 et 34).

- *Centre Hélios Marin – Oléron:*

Pour les 2 patients évalués dans ce centre, plusieurs items n'ont pas été observés : 2, 4, 14, 20, 21, 25, 29, 31 et 32. A l'inverse, les 2 patients ont exprimé les items 1, 5, 6, 9, 10, 12, 15, 17, 28, 33 et 34.

En comparant les résultats obtenus pour chacun de ces centres et ceux de la population totale, des points communs ressortent pour les items les plus exprimés et les plus rares. Plus particulièrement, les items 34 (manifestations émotionnelles stéréotypées) et 12 (centres d'intérêts restreints) ont été

très observés dans la majorité des groupes. Inversement, les items 22 (rituels d'alignement) et 30 (besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique) sont relativement rares pour la plupart des groupes étudiés. Ces C2R semblent donc être exprimés de la même façon quelque soit le type de centres et donc de populations étudiées.

De petites nuances apparaissent toutefois selon le type de centre. Par exemple, parmi les comportements très observés dans la population totale, le maniérisme dans la démarche ou dans la posture (items 5 et 7) a été peu coté dans les structures de type CRA. Autre exemple, l'item 23 (réaction si le déroulement d'un rituel ou d'une activité est perturbé) a été très coté surtout pour les structures d'accueil quotidien de type IME ou FAM.

Discussion

L'analyse descriptive des cotations des 35 items de l'échelle EC2R nous a permis de vérifier qu'il n'existait ni d'effet seuil (item jamais ou rarement coté), ni d'effet plafond (item présent chez la plupart des sujets). **Les 35 items ont donc été conservés pour les analyses suivantes.**

L'analyse nous a aussi permis d'effectuer une première partition entre des items observés chez la plupart des 145 sujets évalués (centres d'intérêts restreints, manifestations émotionnelles stéréotypées, agitation, maniérismes, réaction à l'interruption d'une activité) et des comportements exprimés seulement par une petite partie des patients (rituels d'alignement ou de rangement, attirance pour certaines stimulations particulières, certaines stéréotypies motrices, auto-agressivité). Par rapport à la première version de l'échelle et la première étude de faisabilité réalisée sur une petite population d'enfants, des points communs peuvent être mis en évidence en terme de fréquence d'occurrence des C2R évalués. Les centres d'intérêts restreints, la réaction à l'interruption d'un rituel, les stéréotypies en lien aux émotions et l'agitation étaient déjà les items les plus cotés. De même, l'auto-agressivité, l'agitation complexe et rapide des mains devant les yeux ou l'attirance pour certaines parties du corps d'autrui font partie des C2R les moins observés dans ces deux études.

L'analyse descriptive de la cotation des 35 items a fait ressortir quelques liens entre type de C2R exprimés et caractéristiques cliniques. Par exemple, les centres intérêts restreints apparaissent caractéristiques de l'autisme et des formes de haut niveau. Les patients avec TED-NS semblent se différencier par une faible expression de comportements sensorimoteurs et de C2R de type rituel. L'observation de stéréotypies motrices semble plus liée au retard mental que d'autres comportements. Enfin, la comparaison entre les centres participants à l'étude laisse supposer que le type de prise en charge peut être mis en relation avec les types de C2R observés.

En Résumé

- les 35 items sont conservés pour les analyses suivantes,
- les C2R les plus et les moins exprimés peuvent différer en fonction du niveau de retard, de l'âge, du diagnostic, du sexe ou du centre d'accueil.

C - Etude de la validité interne de l'échelle

La première étape de l'étude de validité de l'échelle EC2R correspond à l'exploration de sa validité interne ou validité de structure. Il va s'agir ici de vérifier si les items forment un ensemble unidimensionnelle ou si plusieurs sous-groupes de comportements peuvent être mis en évidence.

La matrice des corrélations entre les 35 items (cf. annexe VI) montre qu'aucune corrélation n'est proche de 1 ; elles sont toutes inférieures à 0,60.

Une analyse en composantes principales (ACP) a donc été menée sur les 35 items pour les 145 sujets. L'étude des valeurs propres (cf. tableau 16 et fig. 11) met en évidence l'existence de 4 dimensions ; 4 facteurs se démarquent clairement au dessus des tracés obtenus avec des jeux de données aléatoires et une rupture de pente de la courbe des valeurs propres est notée après la 4^{ème} valeur propre (test de l'éboulis).

Tableau 16 : valeurs propres issues de l'ACP et pourcentage de variance expliquée.

nombre de facteurs	valeur propre	% total de variance	cumul valeur propre	cumul %
1	6,37	18,20	6,37	18,20
2	3,94	11,26	10,31	29,46
3	2,59	7,40	12,90	36,86
4	2,26	6,45	15,16	43,31
5	1,65	4,72	16,81	48,04
6	1,44	4,10	18,25	52,14
7	1,32	3,78	19,57	55,91
8	1,22	3,49	20,80	59,40
9	1,17	3,35	21,96	62,75
10	1,08	3,09	23,04	65,84

seules les valeurs propres supérieures à 1,0 sont indiquées.

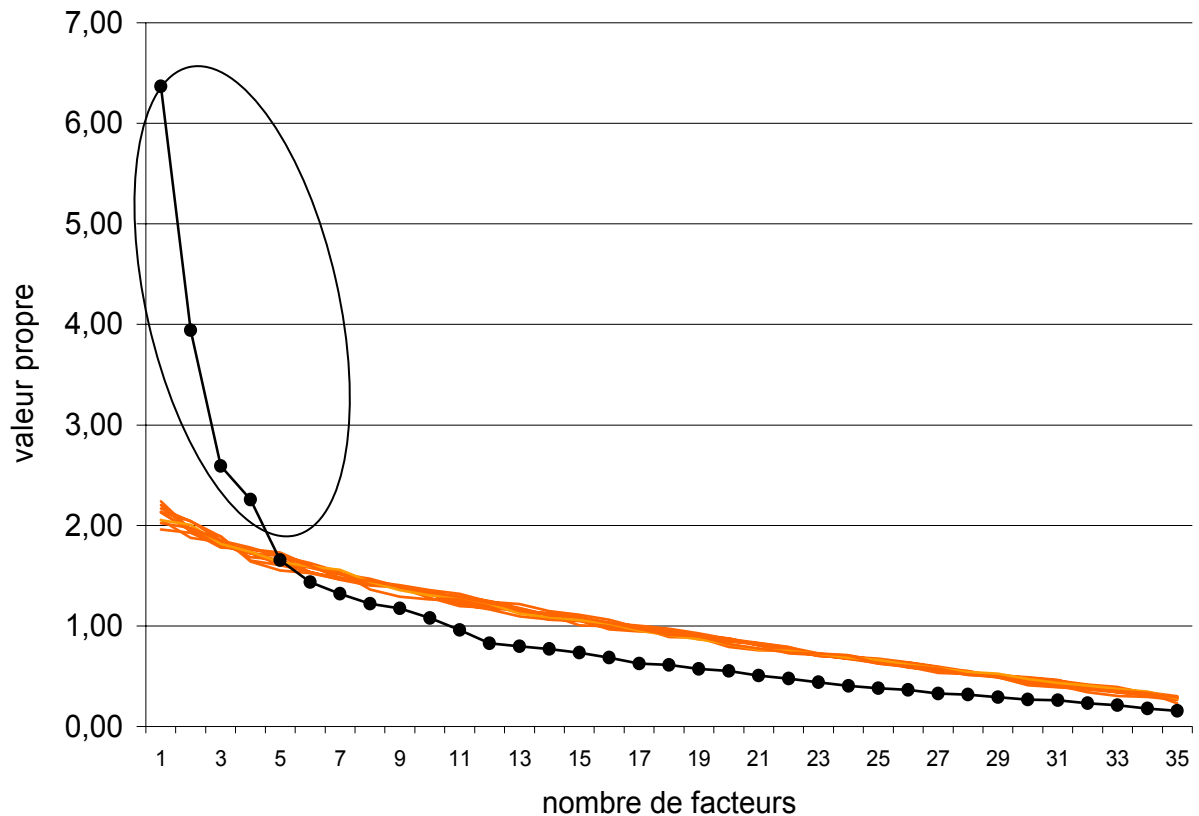


Figure 11 : diagramme des valeurs propres pour les 35 items de l'échelle EC2R
(les tracés en orange sont ceux obtenus pour les jeux de données aléatoires).

Le pourcentage de variance cumulée de ces 4 facteurs explique 43% de la variance totale. Une analyse factorielle avec rotation Varimax normalisée a alors été menée sur les 35 items en fixant le nombre de facteurs à 4.

Le pourcentage de variance et les poids factoriels obtenus pour les 4 facteurs (F1, F2, F3, F4) sont reportés dans le tableau 17. Nous pouvons noter que le pourcentage de variance expliquée par chaque facteur (respectivement 12, 11, 11 et 9%) et le nombre d'items contenus dans ces 4 dimensions (respectivement 11, 7, 8 et 7 items) sont assez similaires.

Tableau 17 : poids factoriels des 35 items de l'échelle EC2R et pourcentage de variance expliquée des 4 facteurs obtenus après rotation varimax.

item	Poids factoriels (% de variance)			
	F1 (12%)	F2 (11%)	F3 (11%)	F4 (9%)
1 balancements répétés du corps	0,65	0,09	0,06	-0,01
2 mouvements répétés et atypiques de la bouche	0,61	0,02	-0,09	0,05
3 mouvements répétés de la tête	0,67	0,08	0,14	-0,12
4 mouvements répétés des bras et des mains	0,56	-0,18	0,14	0,08
5 démarche étrange	0,53	0,10	-0,11	0,09
6 déambulation, allers-retours	0,31	0,03	0,40	0,40
7 attitude rigide ou maniérée	0,59	0,20	-0,17	0,01
8 agitation des mains de manière rapide et complexe devant ses yeux, avec ou sans objet	0,59	-0,20	0,37	0,12
9 utilisation non fonctionnelle et répétée des objets	0,34	-0,05	0,66	-0,01
10 intérêt pour un détail d'un objet	0,36	0,21	0,60	0,06
11 attachement à certains objets	-0,03	0,15	0,63	0,23
12 centres d'intérêts restreints	-0,04	0,26	0,50	0,09
13 reproduction à l'identique de mots, de phrases ou de mélodies	-0,03	0,53	-0,24	-0,03
14 émission de cris ou de sons répétés	0,54	-0,05	0,27	0,26
15 comportements agressifs envers autrui ou envers les objets	-0,01	-0,06	0,07	0,71
16 comportements d'auto-agressivité	0,28	-0,08	0,21	0,48
17 comportements centrés sur son propre corps	0,51	-0,22	0,07	0,30
18 rituels pour les actes de la vie quotidienne	0,03	0,69	0,17	0,13
19 rituels pour le jeu et les activités de loisir	0,02	0,68	0,41	-0,15
20 rituels pour la communication	0,05	0,67	-0,06	0,16
21 rituels pour les trajets et l'exploration	0,06	0,62	0,27	0,16
22 rituels d'alignement	-0,14	0,24	0,58	0,17
23 réaction si le déroulement d'un rituel ou d'une activité est perturbé	0,07	0,44	0,29	0,52
24 tendance répétée à amasser les objets	-0,15	-0,11	0,58	0,29
25 tendance à vouloir contrôler les activités ou la conversation	-0,20	0,38	-0,15	0,60
26 comportements sensoriels atypiques	0,53	0,12	0,12	0,29
27 attirance pour les choses en mouvements	0,15	-0,15	0,59	-0,04
28 attirance pour certains sons ou certains bruits	0,42	-0,02	0,28	0,10
29 intérêt pour une partie du corps d'autrui	0,33	0,01	-0,14	0,47
30 besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique	0,03	0,45	0,48	0,00
31 réaction à une modification de son environnement matériel	-0,04	0,65	0,29	-0,16
32 réaction aux changements d'apparence ou de comportement de son entourage	0,06	0,61	-0,05	0,09
33 manque d'intérêt pour la nouveauté	0,08	0,07	0,37	-0,11
34 manifestations émotionnelles stéréotypées	0,17	0,20	0,00	0,59
35 difficulté à rester immobile et inactif	0,13	0,03	0,16	0,57

Les poids factoriels surlignés indiquent le facteur auquel l'item donné contribue.

Afin de tester la pertinence de ces dimensions et leur consistance statistique, nous avons vérifié que tous les items de l'échelle EC2R sont plus fortement corrélés à leur facteur qu'aux autres facteurs (cf. fig. 12).

De même, le calcul du alpha de Cronbach a permis de confirmer la bonne consistance interne de chacune des 4 sous-échelles ainsi identifiées : $\alpha_{F1} = 0,81$; $\alpha_{F2} = 0,79$; $\alpha_{F3} = 0,75$; $\alpha_{F4} = 0,72$.

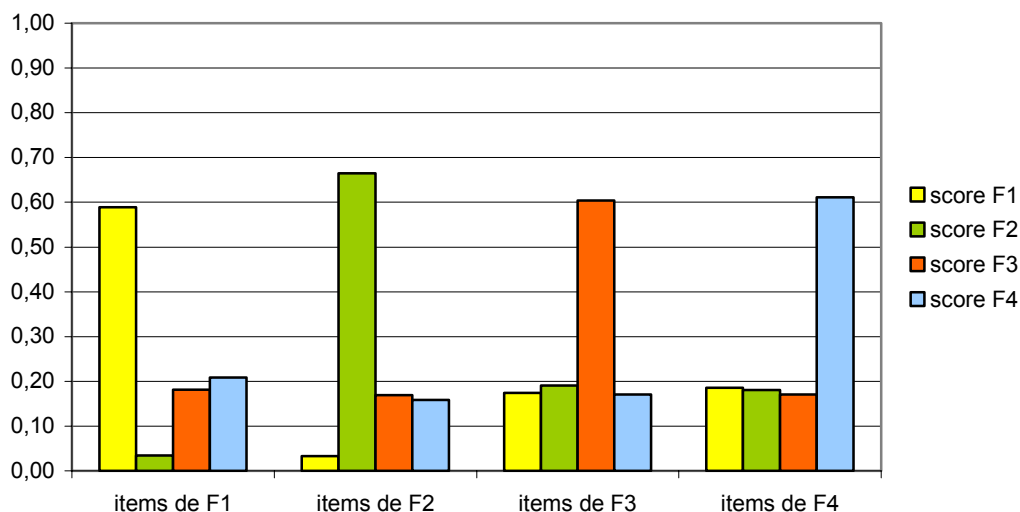


Figure 12 : moyennes par facteurs des corrélation intra et inter-facteurs.

Discussion

Le premier facteur comprend 11 items qui correspondent aux comportements moteurs répétés, au maniérisme moteur, à l'émission répétée de cris ou de sons non-signifiants, à des comportements centrés sur son propre corps et à des comportements sensoriels atypiques. Il s'agit donc d'un ensemble de formes simples de C2R, desquelles se dégagent les notions de mouvements, de postures et de stimulation sensorielle. Nous avons donc nommé cette dimension "**stéréotypies sensorimotrices**".

Le deuxième facteur regroupe 7 items ayant trait à différents rituels, aux réactions lors d'un changement dans l'environnement matériel ou social et à l'écholalie. Les items de cet ensemble renvoient globalement à l'insistance pour une immuabilité de l'environnement, dans son organisation temporelle ou spatiale. Cette composante de l'échelle a donc été appelée "**réaction au changement**".

Le troisième facteur comprend 8 items correspondant à l'utilisation répétée ou ritualisée d'objets, l'intérêt pour certains détails des objets, l'attachement à certains objets, les centres d'intérêts restreints et le manque d'intérêt pour la nouveauté. Ces différents items semblent refléter un rapport très restreint aux objets ou aux pensées. Cette dimension a donc été appelée "**comportements restreints**".

Enfin, le quatrième facteur regroupe 7 items qui concernent l'agressivité envers soi ou les autres, le besoin de contrôler les activités, la réaction à une interruption de l'activité, l'agitation et les manifestations émotionnelles stéréotypées. Tous ces comportements renvoient à une difficulté du patient à adapter ou réguler ses réponses émotionnelles ou motrices. Cet ensemble de C2R rejoint le deuxième facteur décrit dans l'étude de validation de l'échelle ECA-R qui regroupe l'intolérance à la frustration, l'hétéroagressivité et la turbulence (Barthélémy, et al., 1997). Nous avons repris la dénomination "**insuffisance modulatrice**" de ce facteur, dénomination qui nous semble parfaitement correspondre au type de C2R contenus dans cette quatrième composante de l'échelle EC2R.

Sur les 35 items de l'échelle, 2 n'ont pas été attribués à un facteur :

- L'item 6 (déambulation, allers-retours) a des poids factoriels de 0,40 sur les facteurs 3 et 4. Ceci laisse penser que ce comportement correspond à la fois à une recherche de stimulations restreintes mais aussi à une manifestation d'agitation ou d'impulsivité.
- L'item 30 (besoin que tout soit disposé selon un modèle spécifique) a un poids factoriel de 0,48 sur le facteur 3 et un poids de 0,45 sur le facteur 2. Ce comportement contient en effet un aspect restrictif, voisin de celui des rituels d'alignement, item contenu dans F3, et témoigne d'un besoin d'immuabilité qui correspond plus à F2.

En Résumé

l'étude de la validité interne de l'échelle EC2R montre 4 dimensions

- consistantes d'un point de vue statistique,
- et cohérentes avec la clinique :
 - stéréotypies sensorimotrices,
 - réaction au changement,
 - comportements restreints,
 - insuffisance modulatrice.

D - Etude de la validité externe de l'échelle

Remarques préliminaires

Comme nous l'avons dit précédemment, du fait de la variété des structures participant à l'étude multicentrique, l'ensemble des données cliniques complémentaires n'a pu être recueilli pour tous les sujets. Suivant les variables, les effectifs peuvent être très différents : de 17 à 145 sujets. Une description des caractéristiques cliniques (diagnostic, sexe, âge et QD-QIq) de ces différentes sous-populations est présentée dans l'annexe VII.

Les sous-groupes de sujets pour lesquelles la CARS (n=121) ou l'échelle de Covi (n=80) ont été cotées ont des caractéristiques cliniques similaires à la population totale, en terme de sex-ratio, de diagnostic, d'âge ou de capacités intellectuelles. Par contre, les sous-populations dans lesquelles l'ADI-R a été recueillie diffèrent de la population totale sur quelques points. Plus particulièrement, le sous-groupe pour lequel les dimensions IS, RSMB et IP ont été calculées (n=29) présente une proportion de patients TED-NS plus importante que celle de la population totale, ainsi qu'un âge moyen plus élevé. Les outils utilisés dans le centre de Pédopsychiatrie à Tours (ECA-R, EFC-R et Gram) ont été cotés dans des groupes de patients présentant un retard moyen plus faible que celui observé pour la population totale.

Pour chacune des 4 dimensions de l'échelle EC2R, des scores moyens ont été calculés en faisant la moyenne des cotations des items de cette dimension pour un individu donné. Ces scores ont ensuite été mis en relation avec les différentes données cliniques recueillies par des études de corrélation, de régression et des comparaisons de groupes.

Le tableau 18 synthétise l'ensemble des corrélations obtenues entre les scores des 4 dimensions de l'échelle EC2R et les données externes recueillies : âge, niveaux de développement, scores de la CARS et de l'échelle d'anxiété de Covi, dimensions de l'ADI-R, facteurs de l'ECA-R, de la Gram et de l'EFC-R.

Lorsque cela s'est avéré nécessaire, des corrélations partielles ont été effectuées. En effet, il a été montré un lien fort entre le niveau intellectuel et le degré d'autisme, mesuré par la CARS (Bailey, et al., 1998, Militeri, et al., 2002) ou par la dimension "déficience relationnelle" de l'ECA-R (Barthélémy, et al., 1997). Nous avons donc contrôlé l'influence du retard mental lors de l'étude des liens entre les 4 dimensions de l'échelle EC2R et ces deux variables estimant la sévérité des symptômes autistiques. Dans notre étude, les corrélations entre QD-QIq et degré d'autisme sont : pour le score CARS : $r=-0,51$, $p<0,001$; pour ECA-R-F1 : $r=-0,53$, $p<0,001$.

Tableau 18 : synthèse des corrélations entre les dimensions de l'échelle EC2R et les variables cliniques externes.

	nombre de sujets	EC2R-F1 stéréotypies sensorimotrices	EC2R-F2 réaction au changement	EC2R-F3 comportements restreints	EC2R-F4 insuffisance modulatrice
âge	145	0,17 *	0,11	- 0,05	0,14
QD-QIg	145	- 0,37 ***	0,05	- 0,26 **	- 0,14
QD-QIv	60	- 0,42 ***	0,23	- 0,37 **	- 0,25
QD-QInv	60	- 0,41 ***	0,21	- 0,33 *	- 0,19
ADI-R total D	51	0,50 ***	0,34 *	0,40 **	0,11
ADI-R-IS	29	0,54 **	0,69 ***	0,37 *	0,47 *
ADI-R-RSMB	29	0,71 ***	0,46 *	0,27	0,05
ADI-R-IP	29	0,57 ***	0,53 **	0,30	0,31
ECA-R-F2	40	- 0,01	0,02	0,29	0,42 **
score CARS ^(p)	121	0,47 ***	0,05	0,31 ***	0,29 ***
ECA-R-F1 ^(p)	40	0,54 ***	0,10	0,53 ***	0,32 *
score Covi	80	0,13	0,08	- 0,24 *	0,40 ***
EFC-R-F6	18	0,30	0,19	0,15	0,67 **
Gram-F1	17	0,50 *	0,31	0,46	0,73 ***
Gram-F2	17	0,14	- 0,08	- 0,06	0,11
EFC-R-F3	18	0,31	- 0,17	0,13	0,32
ECA-R-aud	40	0,26	0,02	0,52 ***	0,16
ECA-R-tou	40	0,30	- 0,14	0,22	- 0,03

^(p) = corrélation partielle contrôlée pour le QD-QIg, * p≤0.05, ** p≤0.01, *** p≤0.001.

Validation concourante

Parmi les variables externes recueillies, certaines possèdent des similarités dans leur contenu avec les 4 dimensions de l'échelle EC2R. Ces variables, issues principalement de l'ADI-R mais aussi de l'ECA-R, peuvent donc être utilisées pour confirmer le contenu des dimensions de l'EC2R. Plus précisément, les hypothèses testées sont les suivantes :

- les 4 dimensions de l'échelle EC2R sont liées au score total de la section "comportements répétitifs et patterns stéréotypés" de l'ADI-R (ADI-R total D).
- les "stéréotypies sensorimotrices" (EC2R-F1) sont liées aux "comportements répétés sensorimoteurs" mesurés par l'ADI-R (ADI-R-RSMB).
- la "réaction au changement" (EC2R-F2) est liée à la "résistance au changement" mesurée par l'ADI-R (ADI-R-IS).
- les "comportements restreints" (EC2R-F3) sont liés aux "préoccupations intenses" mesurées par l'ADI-R (ADI-R-IP).
- l'"insuffisance modulatrice" (EC2R-F4) est liée à la dimension "insuffisance modulatrice" de l'échelle ECA-R (ECA-R-F2).

Concernant le score total de la section "comportements répétitifs et patterns stéréotypés" de l'ADI-R (ADI-R total D), il est corrélé positivement et significativement aux 3 premières dimensions de l'échelle EC2R (pour EC2R-F1, $r=0,50$, $p<0,001$; pour EC2R-F2, $r=0,34$, $p=0,015$; pour EC2R-F3, $r=0,40$, $p=0,004$) mais pas à EC2R-F4 ($r=0,11$, n.s.).

Les stéréotypies sensorimotrices, la réaction au changement et les comportements restreints sont liés au "score C2R" de l'ADI-R (score total D) ce qui suggère que ces 3 dimensions sont spécifiques de l'autisme. A l'inverse, l'absence de lien entre la dimension "insuffisance modulatrice de l'EC2R et ce "score C2R" peut être interprétée comme une moindre spécificité diagnostique de cette dimension de l'EC2R. Cette absence de corrélation peut également s'expliquer par le fait que cette variable de l'ADI-R ne comporte pas de C2R du type de ceux contenus dans la dimension "insuffisance modulatrice" (EC2R-F4).

Concernant les dimensions de C2R mesurées par l'ADI-R ou l'ECA-R, des corrélations positives statistiquement significatives sont montrées entre EC2R-F1 et les 3 dimensions de l'ADI-R (IS, RSMB et IP). Le même résultat est obtenu pour EC2R-F2. EC2R-F3 n'est pas corrélé significativement à ADI-R-IP ($r=0,30$, n.s.), mais est corrélé positivement et significativement à ADI-R-IS ($r=0,37$, $p=0,047$). Enfin, pour EC2R-F4, une corrélation positive significative est montrée avec ECA-R-F2 ($r=0,42$, $p=0,008$). EC2R-F4 est également corrélé positivement à ADI-R-IS ($r=0,47$, $p=0,011$).

Les nombreuses corrélations significatives entre les dimensions de l'échelle EC2R et celles de l'ADI-R (notamment pour EC2R-F1 et EC2R-F2) nous ont amené à mettre en œuvre des analyses de régression linéaire multiple pour tenter de clarifier les relations entre les dimensions de l'ADI-R et celles de l'échelle EC2R. Pour ces analyses, nous avons placé le score de la dimension de l'EC2R en variable dépendante et les dimensions issues de l'ADI-R en variables indépendantes (ou explicatives).

La validité des analyses de régression linéaire a été testée. Les données sont considérées comme acceptables après retrait pour EC2R-F1 et EC2R-F4 d'une donnée perturbatrice (cf. tableau 19).

Tableau 19 : synthèse des analyses de régression linéaire entre les dimensions de l'EC2R et de l'ADI-R (n=29).

	Variable	β	erreur-type β	valeur de T
EC2R-F1 ⁿ stéréotypies sensorimotrices	ADI-R-IS	0,32	0,13	2,38 *
	ADI-R-RSMB	0,63	0,14	4,42 ***
	ADI-R-IP	0,05	0,16	0,29
EC2R-F2 réaction au changement	ADI-R-IS	0,56	0,17	3,24 **
	ADI-R-RSMB	0,15	0,19	0,83
	ADI-R-IP	0,09	0,21	0,45
EC2R-F3 comportements restreints	ADI-R-IS	0,29	0,23	1,29
	ADI-R-RSMB	0,12	0,24	0,47
	ADI-R-IP	0,05	0,27	0,18
EC2R-F4 ⁿ Insuffisance modulatrice	ADI-R-IS	0,53	0,19	2,84 **
	ADI-R-RSMB	-0,44	0,22	-1,96
	ADI-R-IP	0,38	0,23	1,68

β = coefficient de régression standardisé, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$,
ⁿ : n=28 après retrait d'une donnée perturbatrice.

La variable "comportements répétés sensorimoteurs" de l'ADI-R (ADI-R-RSMB), et dans une moindre mesure la variable "résistance au changement" (ADI-R-IS), contribuent de manière significative à l'explication de EC2R-F1 ($R^2=0,71$, $R^2_{ajusté}=0,68$, $F(3,24)=19,95$, $p<0,001$). Seule la variable "résistance au changement" (ADI-R-IS) contribue de manière significative à l'explication de EC2R-F2 ($R^2=0,51$, $R^2_{ajusté}=0,45$, $F(3,25)=8,55$, $p<0,001$). ADI-R-IS est également la seule variable qui contribue de manière significative à l'explication de EC2R-F4 ($R^2=0,38$, $R^2_{ajusté}=0,30$, $F(3,24)=4,85$, $p=0,009$). Enfin, aucune des variables de l'ADI-R ne semble pouvoir expliquer l'expression de EC2R-F3 ($R^2=0,16$, $R^2_{ajusté}=0,05$, $F(3,25)=1,53$, ADI-R-IS.).

Trois des hypothèses posées pour les 4 dimensions de l'échelle EC2R sont vérifiées et valident le contenu des dimensions "stéréotypies sensorimotrices", "réaction au changement" et "insuffisance modulatrice", ceci malgré la faible taille de l'échantillon d'étude. L'hypothèse formulée pour les comportements restreints (EC2R-F3) n'a pu être validée. L'absence de lien significatif entre cette dimension et la variable "préoccupations intenses" de l'ADI-R peut s'expliquer par la présence dans cette variable d'items relatifs aux rituels (notamment les rituels verbaux), qui correspondraient peut-être plus à des comportements évalués par la dimension "réaction au changement" de l'échelle EC2R (EC2R-F2).

Influence du sexe

Afin de tester l'influence éventuelle du sexe sur l'expression de certains C2R, nous avons comparé les scores aux 4 sous-échelles obtenus par les patients masculins et féminins (cf. fig. 13). Les deux groupes ne diffèrent pour aucune des sous-échelles de l'EC2R (EC2R-F1, $t=0,78$, $ddl=143$, n.s. ; EC2R-F2, $t=0,91$, $ddl=143$, n.s. ; EC2R-F3, $t=0,83$, $ddl=143$, n.s. ; EC2R-F4, $t=0,35$, $ddl=143$, n.s.).

Dans la description de la population, nous avons noté une différence de niveau de retard mental entre garçons et filles, du fait d'une prédominance d'individus masculins parmi les sujets sans retard (avec $QD-QI_{g} \geq 70$). Lorsque nous ne retenons que les 84 garçons et 35 filles retardés, nous n'observons pas non plus d'influence du sexe sur les scores des différentes dimensions de l'échelle EC2R (EC2R-F1, $t=1,24$, $ddl=117$, n.s. ; EC2R-F2, $t=0,41$, $ddl=117$, n.s. ; EC2R-F3, $t=1,07$, $ddl=117$, n.s. ; EC2R-F4, $t=0,47$, $ddl=117$, n.s.).

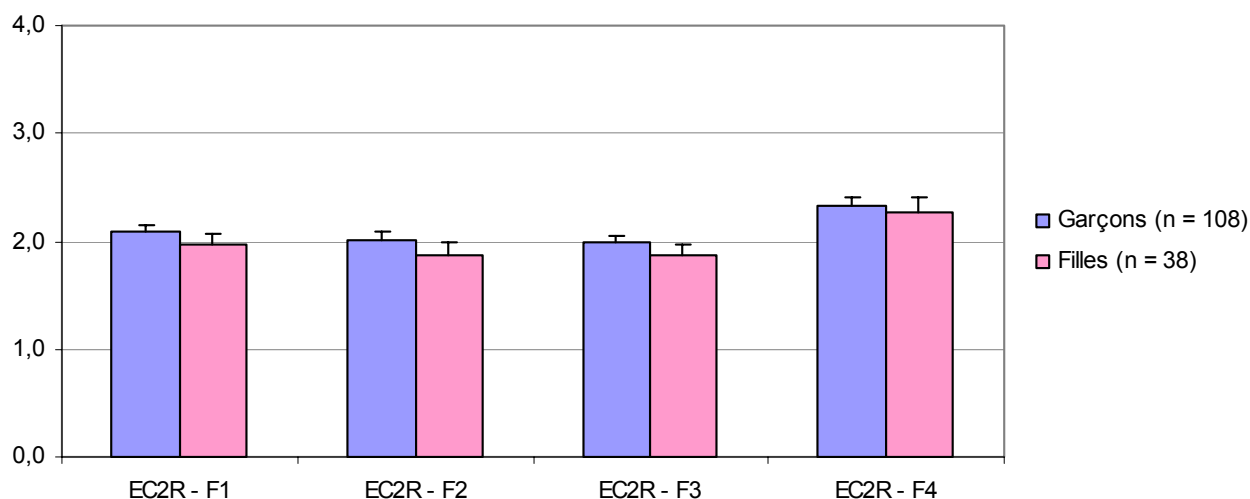


Figure 13 : scores moyens pour les 4 dimensions de l'échelle EC2R en fonction du sexe
(avec erreur standard, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$).

Influence de l'âge

Sur les 4 dimensions évaluées par l'échelle EC2R, seules les stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) montrent une corrélation positive significative avec l'âge : $r=0,17$, $p=0,045$.

S'il ne semble pas exister de lien linéaire fort entre l'âge et les C2R, il est possible que certains types de C2R soient liés à une période d'âge précise. Afin d'explorer la possibilité d'une évolution par stade de développement, nous avons comparé l'expression des 4 dimensions de l'EC2R entre les 4 classes d'âge précédemment définies : jeunes enfants (âgés de 3 à 7 ans), enfants (âgés de 8 à 12 ans), adolescents (de 13 à 18 ans) et adultes (âgés de 19 ans et plus) (cf. fig. 14).

L'ANOVA ne montre pas de différence entre les 4 classes d'âge (EC2R-F1, $F(3,141)=2,24$, n.s. ; EC2R-F2, $F(3,141)=0,62$, n.s. ; EC2R-F3, $F(3,141)=0,37$, n.s. ; EC2R-F4, $F(3,141)=2,48$, n.s.).

Ceci tend à confirmer l'absence de relation forte entre l'âge et l'expression des différents types de C2R mesurés par l'échelle.

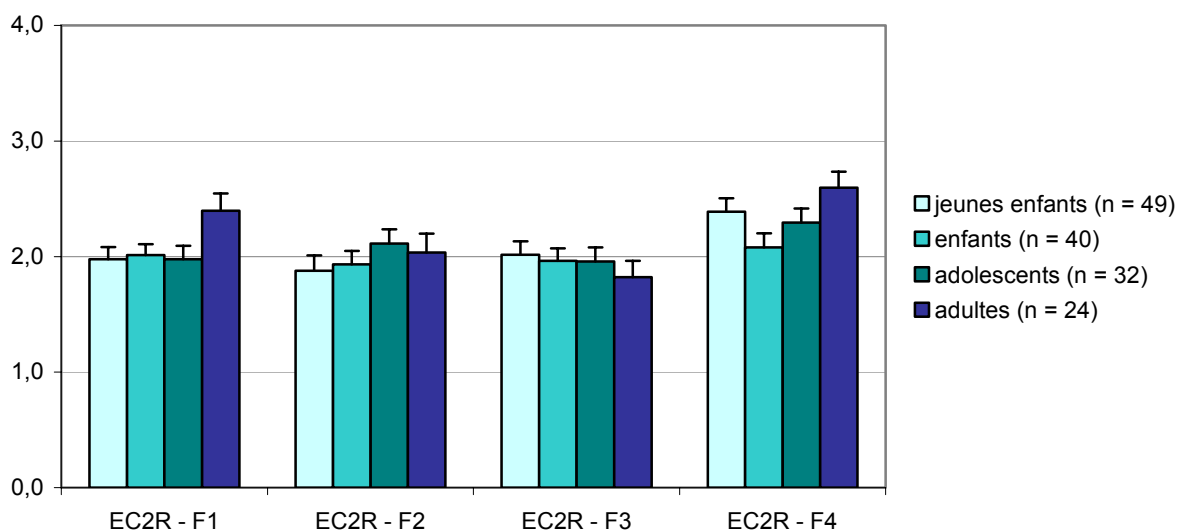


Figure 14 : scores moyens pour les 4 dimensions de l'échelle EC2R en fonction de l'âge
(avec erreur standard, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$).

Influence du diagnostic

Dans un premier temps, nous avons comparé les 99 patients avec autisme aux 41 patients avec un TED-NS. Les patients avec un syndrome d'Asperger n'ont pas été inclus dans cette première analyse du fait d'un effectif faible ($n = 5$) et de la différence importante en ce qui concerne le niveau cognitif ($QD-QIg \geq 80$).

En comparant les scores obtenus par les sujets avec autisme à ceux des sujets TED-NS, des différences significatives apparaissent pour EC2R-F1 ($t=2,79$, $ddl=138$, $p=0,006$), EC2R-F2 ($t=3,36$,

ddl=138, $p<0,001$) et EC2R-F3 ($t=4,86$, ddl=138, $p<0,001$). Pour ces 3 dimensions de l'échelle EC2R, les patients avec autisme sont cotés plus sévèrement que les sujets avec TED-NS (cf. fig. 15). Par contre, les niveaux d'expression de EC2R-F4 sont similaires entre ces 2 groupes diagnostiques ($t=-0,35$, ddl=138, n.s.).

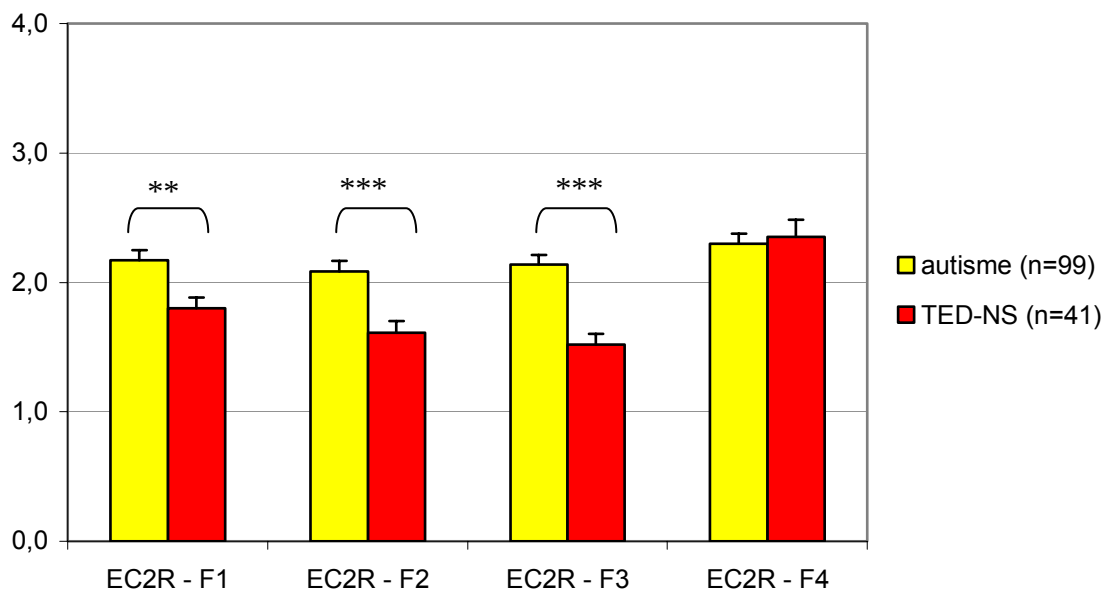


Figure 15 : comparaison des scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R obtenus par les sujets avec autisme et avec TED-NS (avec erreur standard, * $p\leq0,05$, ** $p\leq0,01$, *** $p\leq0,001$).

Dans un deuxième temps, et afin de comparer les 5 patients avec syndrome d'Asperger à d'autres sujets, il nous a semblé plus judicieux de ne conserver que les sujets ayant un niveau d'habiletés cognitives comparable à celui des sujets avec un syndrome d'Asperger, soit les patients avec un QD-Qlg ≥80 . Nous obtenons alors un sous-groupe composé de 7 patients avec autisme, 5 avec un TED-NS et 5 avec un syndrome d'Asperger.

Etant donnés les faibles effectifs, nous avons utilisé le test non-paramétrique de Kruskal-Wallis pour comparer ces groupes. Ils ne diffèrent ni en terme d'âge ($\chi^2=3,24$, ddl=2, n.s.), ni en terme de QD-Qlg ($\chi^2=0,49$, ddl=2, n.s.).

En terme de C2R exprimés, une différence intergroupe significative est montrée pour la réaction au changement (EC2R-F2, $\chi^2=6,91$, ddl=2, $p=0,032$) (cf. fig. 16). Les tests post-hoc montrent que ce sont les syndromes d'Asperger et TED-NS qui diffèrent. Les 3 groupes de "haut niveau" ne diffèrent pas pour les autres dimensions de l'EC2R (EC2R-F1, $\chi^2=4,50$, ddl=2, n.s. ; EC2R-F3, $\chi^2=2,39$, ddl=2, n.s. ; EC2R-F4, $\chi^2=0,49$, ddl=2, n.s.).

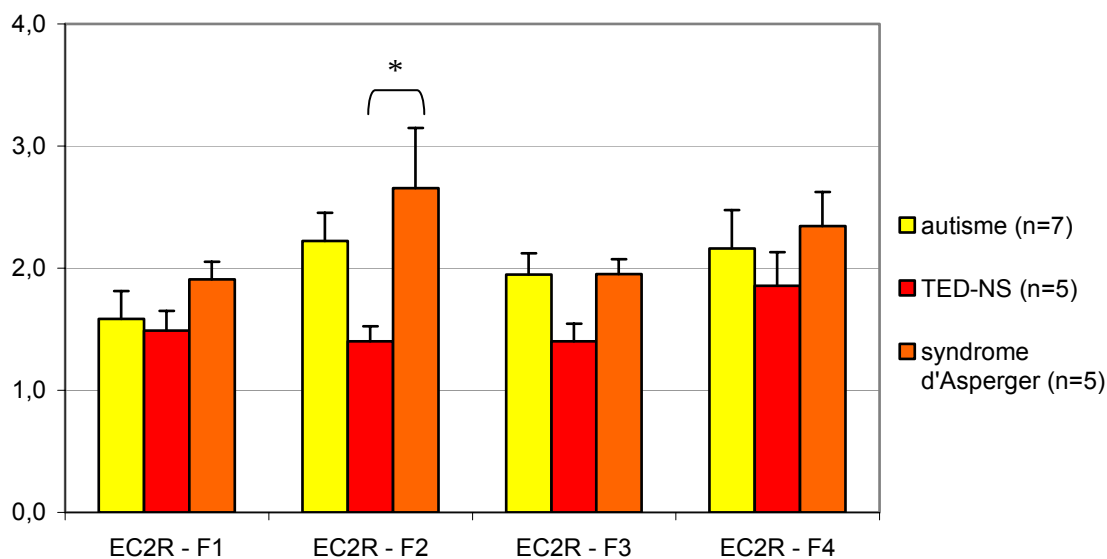


Figure 16 : comparaison des scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R obtenus par les sujets de "haut niveau" (avec erreur standard, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$).

Influence du degré d'autisme

La sévérité de la symptomatologie autistique estimée par le score CARS est corrélée positivement et significativement (après contrôle du niveau de retard mental) à 3 des 4 dimensions de l'échelle EC2R : score CARS/EC2R-F1, $r=0,47$, $p<0,001$; score CARS/EC2R-F3, $r=0,31$, $p<0,001$; score CARS/EC2R-F4, $r=0,29$, $p=0,001$.

Ces 3 dimensions de l'échelle EC2R sont également corrélées positivement et significativement (après contrôle du niveau de retard mental) au degré d'autisme mesuré par l'ECA-R : ECA-R-F1/EC2R-F1, $r=0,54$, $p<0,001$; ECA-R-F1/EC2R-F3, $r=0,53$, $p<0,001$; ECA-R-F1/EC2R-F4, $r=0,32$, $p=0,048$.

La "réaction au changement" (EC2R-F2) apparaît quant à elle indépendante de la sévérité des symptômes autistiques mesurée par la CARS ($r=0,05$, n.s.) ou par ECA-R-F1 ($r=0,10$, n.s.).

Influence du retard mental

Des corrélations négatives significatives sont montrées entre les différentes mesures des capacités intellectuelles (globales, verbales et non-verbales) et les "stéréotypies sensorimotrices" (EC2R-F1) et les "comportements restreints" (EC2R-F3) (QD-Qlg/EC2R-F1, $r=-0,37$, $p<0,001$; QD-Qlg/EC2R-F3, $r=-0,26$, $p=0,002$). A l'inverse, l'expression des deux autres dimensions de l'échelle EC2R, "réaction

au changement" (EC2R-F2) et "insuffisance modulatrice" (EC2R-F4), apparaît indépendante des capacités intellectuelles des sujets (QD-Qlg/EC2R-F2, $r=0,05$, n.s. ; QD-Qlg/EC2R-F4, $r=-0,14$, n.s.).

Nous avons ensuite comparé les scores des 4 dimensions de l'EC2R entre les 5 classes de niveau de retard mental (retard profond, grave, moyen, léger et absent) afin de tester une influence particulière de certaines classes de retard sur l'expression des 4 dimensions de l'échelle EC2R (cf. fig. 17).

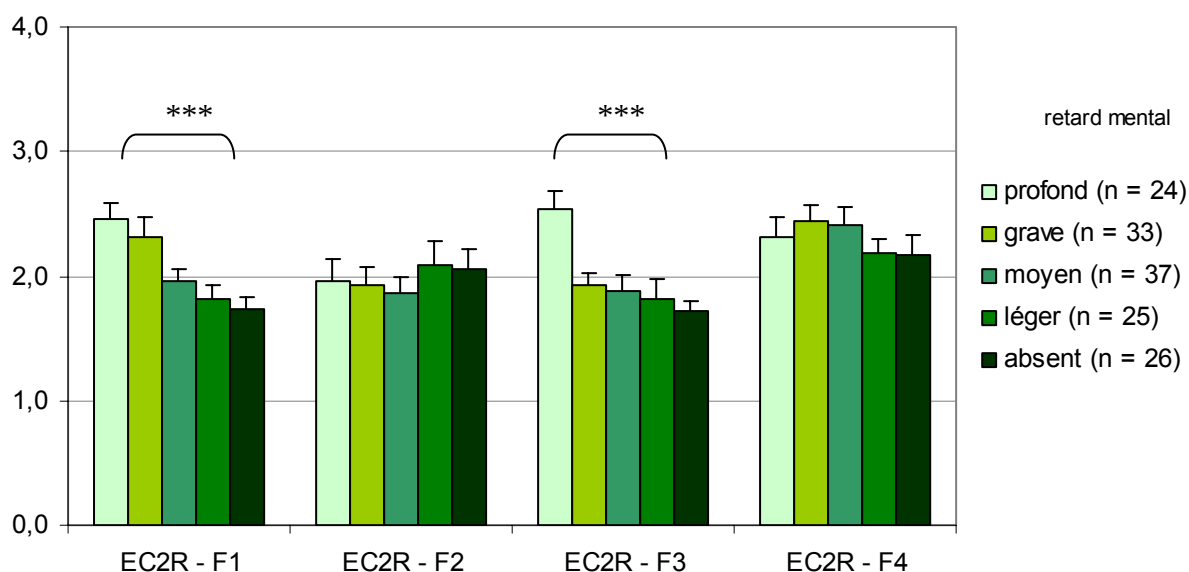


Figure 17 : comparaison des scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R obtenus par catégories de retard mental (avec erreur standard, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$).

L'ANOVA montre des différences significatives de cotations pour EC2R-F1 ($F(4,140)=5,92$, $p<0,001$) et EC2R-F3 ($F(4,140)=5,53$, $p<0,001$) entre les groupes de niveau de retard mental. A l'inverse, aucune différence significative n'est trouvée pour EC2R-F2 ($F(4,140)=0,36$, n.s.) et EC2R-F4 ($F(4,140)=0,77$, n.s.).

Les tests post-hoc montrent que le score EC2R-F1 (stéréotypies sensorimotrices) est plus élevé pour les sujets avec retard profond qu'avec retard moyen ($p=0,014$), léger ($p=0,002$) ou absent ($p<0,001$). De même, les sujets avec retard grave ont un score EC2R-F1 plus élevé que les sujets avec retard moyen ($p=0,042$), léger ($p=0,014$) ou absent ($p=0,006$). Ces résultats tendent à confirmer le caractère "linéaire" du lien entre stéréotypies sensorimotrices et capacités intellectuelles tel qu'il a été montré par les analyses de corrélation.

Pour EC2R-F3 (comportements restreints), les tests post-hoc montrent que les patients avec un retard profond sont cotés plus fortement que les 4 autres groupes de retard : grave ($p < 0,001$), moyen ($p < 0,001$), léger ($p < 0,001$) ou absent ($p < 0,001$). L'expression de comportements restreints semble plus particulièrement liée à la présence d'un retard profond.

Influence du niveau d'anxiété

Le niveau d'anxiété est estimé par 2 variables : le score de l'échelle d'anxiété de Covi (score Covi) et la dimension "dysfonctionnement émotionnel" de l'échelle EFC-R (EFC-R-F6).

Des corrélations statistiquement significatives sont mises en évidence entre le score Covi et l'expression des dimensions "comportements restreints" (EC2R-F3) et "insuffisance modulatrice" (EC2R-F4) de l'EC2R. L'influence de l'anxiété sur ces 2 dimensions est toutefois très différente ; il s'agit d'une corrélation négative pour EC2R-F3 ($r = -0,24$, $p = 0,033$) et d'une corrélation positive pour EC2R-F4 ($r = 0,40$, $p < 0,001$). Autrement dit, l'expression de comportements restreints (EC2R-F3) est plus élevée chez les patients les moins anxieux tandis que l'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) est plus importante chez les plus anxieux.

Par ailleurs, l'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) est corrélée positivement et significativement à EFC-R-F6 ("dysfonctionnement émotionnel", $r = 0,67$, $p = 0,003$). Cette corrélation, même si elle est obtenue sur un faible effectif ($n = 18$), appuie le lien entre la dimension "insuffisance modulatrice" de l'EC2R et les troubles de l'humeur.

Influence de la régulation de l'activité

Les difficultés du patient à réguler son activité sont évaluées au moyen de la Gram. Pour cette donnée explicative, seules 17 cotations ont été recueillies.

La dimension "dysrégulation" de la Gram (Gram-F1) est corrélée positivement aux stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1, $r = 0,50$, $p = 0,041$) et à l'insuffisance modulatrice (EC2R-F4, $r = 0,73$, $p = 0,001$). Les figures 18 et 19 présentent les nuages de points relatifs à ces corrélations.

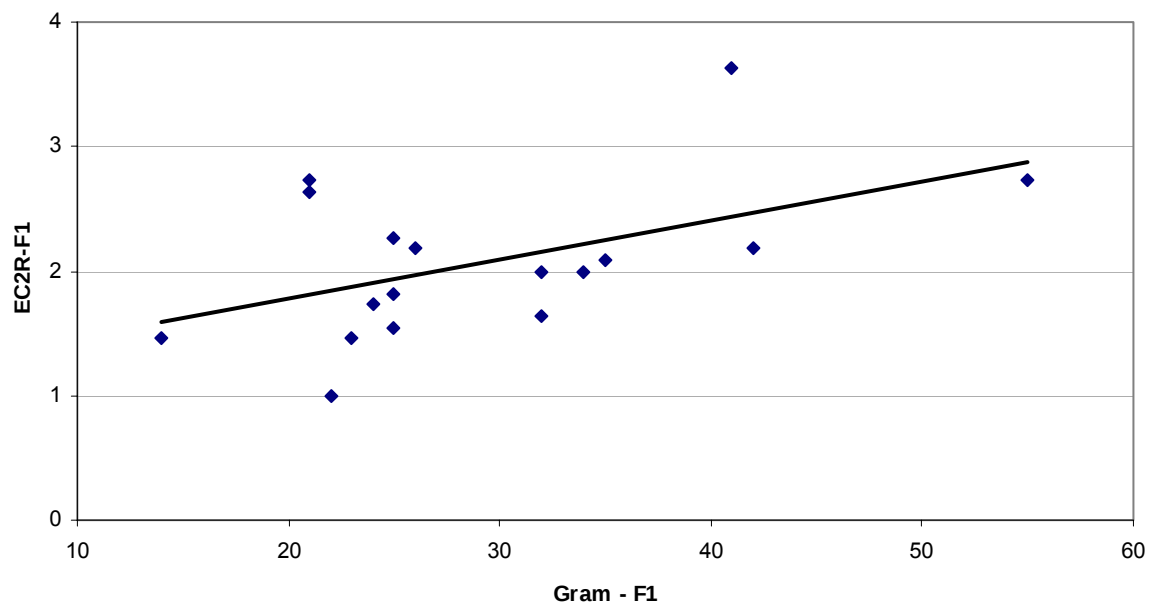


Figure 18 : expression de stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) en fonction de la dysrégulation de l'activité (Gram-F1) (n=17).

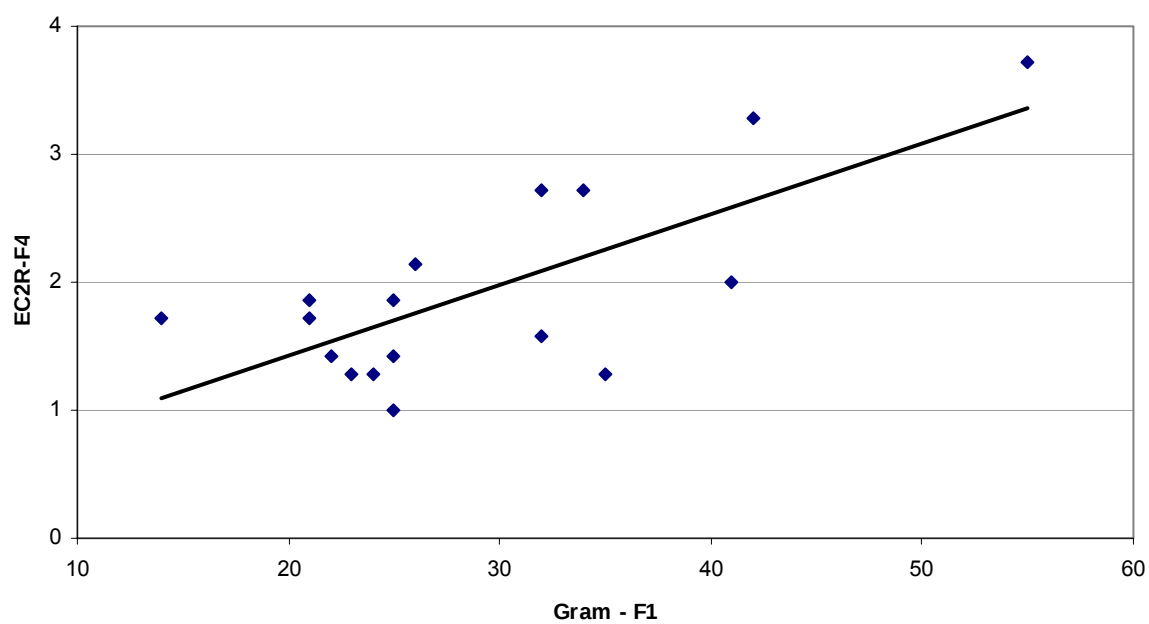


Figure 19 : niveau d'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) en fonction de la dysrégulation de l'activité (Gram-F1) (n=17).

Influence des particularités de la perception sensorielle

Le lien entre les particularités sensorielles et l'expression de C2R a été exploré à l'aide de trois variables : la dimension "dysfonctionnement perceptif de l'audition" de l'EFC-R et les items "bizarreries de l'audition" (ECA-R-aud) et "sensibilité paradoxale au toucher" (ECA-R-tou) de l'ECA-R.

Seule une corrélation statistiquement significative est montrée entre les 4 dimensions de l'échelle EC2R et les variables évaluant les particularités de la perception sensorielle : EC2R-F3 est corrélé positivement à ECA-R-aud ($r=0,52$, $p=0,001$).

Cet item "bizarreries de l'audition" renvoie à l'expression de réactions paradoxales en réponse à certaines stimulations sonores et à une hypo- ou une hypersensibilité auditive. Il semblerait donc que les comportements restreints (EC2R-F3) soient liés aux particularités sensorielles fréquemment associées à l'autisme. Toutefois, EC2R-F3 n'est pas corrélé aux autres variables estimant ces particularités.

Influence conjointe du degré d'autisme, du retard mental et du niveau d'anxiété

Pour 3 des 4 dimensions de l'échelle EC2R (F1, F3 et F4), nous avons constaté un certain nombre de corrélations en commun avec les variables externes évaluant le degré d'autisme, le retard mental ou le niveau d'anxiété : score CARS pour tous, QD-Qlg pour EC2R-F1 et EC2R-F3, échelle de Covi pour EC2R-F3 et EC2R-F4. Pour compléter notre compréhension et approfondir l'interprétation de ces liens, nous avons donc mené des analyses de régression linéaire en plaçant le score de la dimension de l'EC2R en variable dépendante et le niveau intellectuel global ainsi que les scores de la CARS et de l'échelle de Covi en variables indépendantes (ou explicatives).

Pour ces analyses, nous n'avons tenu compte que des 3 variables externes disponibles pour un effectif important ce qui nous a permis de mener une analyse de régression sur 80 sujets. Rappelons que cette sous-population ne diffère pas de la population totale en terme d'âge, de sexe, de diagnostic ou de QD-Qlg (cf. annexe VII).

Pour ce sous-groupe de 80 sujets, les corrélations entre QD-Qlg et score CARS sont présentées dans le tableau 20. Par rapport aux résultats montrés précédemment, seule la corrélation significative entre EC2R-F3 et le score CARS n'est pas retrouvée (pour $n=121$, $r=0,31$, $p<0,001$; pour $n=80$, $r=0,22$, n.s.).

La validité des analyses de régression linéaire a pu être vérifiée graphiquement ainsi qu'en terme d'absence de multicolinéarité (tolérances $> 0,70$).

Seul le score CARS contribue significativement à l'explication de EC2R-F1 ($R^2=0,44$, $R^2_{ajusté}=0,42$, $F(3,76)=20,27$, $p<0,001$). Les 3 variables indépendantes contribuent à l'explication de EC2R-F3 ($R^2=0,29$, $R^2_{ajusté}=0,26$, $F(3,76)=10,37$, $p<0,001$). Enfin, les scores CARS et Covi contribuent significativement à l'explication de EC2R-F4 ($R^2=0,26$, $R^2_{ajusté}=0,23$, $F(3,76)=8,87$, $p<0,001$), la plus forte contribution étant apportée par l'échelle de Covi (cf. tableau 21).

Tableau 20 : corrélations entre les dimensions de l'échelle EC2R et les variables cliniques externes utilisées dans l'analyse de régression (n=80).

	EC2R-F1 stéréotypies sensorimotrices	EC2R-F2 réaction au changement	EC2R-F3 comportements restreints	EC2R-F4 insuffisance modulatrice
QD-QI g	- 0,39 ***	-0,11	- 0,42 ***	- 0,22
score CARS ^(p)	0,58 ***	-0,02	0,22	0,29 **
score Covi	0,13	0,08	- 0,24 *	0,40 ***

^(p) = corrélation partielle contrôlée pour le QD-QI global, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$.

Tableau 21: synthèse des analyses de régression linéaire des variables expliquant les dimensions de l'échelle EC2R (n=80).

	Variable	β	erreur-type β	valeur de T
EC2R-F1 stéréotypies sensorimotrices	QD-QI g	- 0,05	0,10	- 0,53
	score CARS	0,63	0,10	6,22 ***
	score Covi	0,06	0,08	0,73
EC2R-F3 comportements restreints	QD-QI g	- 0,29	0,11	- 2,57 *
	score CARS	0,26	0,11	2,30 *
	score Covi	- 0,28	0,10	- 2,87 **
EC2R-F4 insuffisance modulatrice	QD-QI g	- 0,04	0,12	- 0,37
	score CARS	0,30	0,12	2,54 *
	score Covi	0,37	0,10	3,69 ***

β = coefficient de régression standardisé, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$

Etant donné le lien particulier mis en évidence précédemment entre le niveau de retard mental et l'expression des comportements restreints (EC2R-F3), nous avons réexaminé l'influence conjointe du degré d'autisme, du retard mental et du niveau d'anxiété pour cette dimension, en excluant les patients avec un retard mental profond.

Sur 62 patients, la régression linéaire montre que seul le score Covi contribue significativement à l'explication de EC2R-F3 ($R^2=0,15$, $R^2_{\text{ajusté}}=0,10$, $F(3,58)=3,30$, $p=0,027$) (cf. tableau 22).

Tableau 22 : analyse de régression linéaire des variables expliquant EC2R-F3, pour QD-Qlg>20 (n=62).

	Variable	β	erreur-type β	valeur de T
EC2R-F3 comportements restreints	QD-Qlg	- 0,15	0,14	- 1,11
	score CARS	0,26	0,14	1,92
	score Covi	- 0,25	0,12	2,02 *

β = coefficient de régression standardisé, * $p \leq 0,05$, ** $p \leq 0,01$, *** $p \leq 0,001$

Discussion

L'utilisation de variables concourantes, évaluant certains aspects des C2R, a montré de nombreux liens avec les dimensions mesurées par l'échelle EC2R et, plus particulièrement, a permis de valider 3 des 4 dimensions de l'échelle EC2R : les stéréotypies sensorimotrices, la réaction au changement et l'insuffisance modulatrice.

Le genre et l'âge des participants n'influent pas significativement sur l'expression des C2R, quelque soit la dimension étudiée. Ce résultat est cohérent avec la littérature pour ce qui concerne le sexe (Ronald, et al., 2005, Szatmari, et al., 2006). Pour l'âge, l'absence de lien fort montré ici n'appuie pas l'idée d'une complexification des C2R avec l'âge proposée par certains auteurs (Bishop, et al., 2006, Militeri, et al., 2002, Roux, et al., 1998, Szatmari, et al., 2006, Vig & Jedrysek, 1999).

Les types de C2R exprimés et leur degré d'expression apparaissent ici associés au diagnostic. **Les stéréotypies sensorimotrices, la réaction au changement et les comportements restreints**, qui correspondent aux C2R décrits dans le DSM-IV (Buitelaar & van der Gaag, 1998), **sont plus exprimés par les patients avec autisme que par les TED-NS**. Parmi ces 3 dimensions, les stéréotypies sensorimotrices et les comportements restreints sont également liés au degré d'autisme. À l'inverse, la réaction au changement est indépendante de l'intensité des symptômes autistiques, ce qui va dans le même sens que certains travaux antérieurs (Hus, et al., 2007). Il semble également que cette dimension, renvoyant à la notion d'immuabilité, soit la plus caractéristique des patients avec un syndrome d'Asperger (Georgiades, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006). Enfin, la 4^{ème} dimension

mesurée par l'échelle EC2R, l'insuffisance modulatrice, apparaît quant à elle influencée par le degré d'autisme mais est exprimée à un niveau similaire dans l'autisme et les TED-NS, elle serait donc moins spécifique de la pathologie autistique.

Le niveau de retard mental, ou à l'inverse le niveau de capacités intellectuelles, apparaît n'influer que sur 2 dimensions de l'échelle EC2R. D'une part, **l'expression de stéréotypies sensorimotrices est liée positivement au degré de retard mental**, ce qui réplique les conclusions de nombreux auteurs (Bishop, et al., 2006, Cuccaro, et al., 2003, Georgiades, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006, Vig & Jedrysek, 1999). D'autre part, nous avons montré **une association particulière entre la présence d'un retard mental profond et l'expression de comportements restreints**. En dehors, de ces sujets très déficitaires, l'expression de comportements restreints n'est pas liée au niveau de capacités intellectuelles.

Dans une première approche psychophysiologique, nous avons analysé l'impact de troubles affectifs (anxiété), cognitifs (régulation de l'activité) et sensoriels (particularités de la perception sensorielle) sur l'expression de C2R. Il apparaît que les **patients les plus anxieux sont ceux qui expriment le plus d'insuffisance modulatrice. A l'inverse, l'expression de comportements restreints est associée à un faible niveau d'anxiété**. Les troubles de la régulation de l'activité semblent influencer sur l'expression de stéréotypies sensorimotrices et sur le niveau d'insuffisance modulatrice. Les particularités sensorielles, notamment auditives, sont associées avec l'expression de comportements restreints.

Ces liens, notamment pour les aspects cognitifs et sensoriels, ont été montrés sur des populations réduites, ils doivent donc être interprétés avec précaution mais peuvent proposer quelques pistes d'explication neurofonctionnelles pour certains des C2R mesurés par l'échelle.

En Résumé

- l'âge et le sexe n'influent pas sur l'expression des 4 dimensions de l'échelle EC2R,
- seule l'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) est autant exprimée par les patients avec autisme que par les TED-NS,
- Les comportements restreints (EC2R-F3) sont plus observés chez les patients avec un retard profond que chez tous les autres sujets,
- Les stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) sont principalement liées au degré d'autisme, et dans une moindre mesure au niveau de retard mental,
- Les comportements restreints (EC2R-F3) sont liés positivement au degré d'autisme et négativement à l'anxiété,
- L'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) est essentiellement liée à l'anxiété, et dans une moindre mesure au degré d'autisme.

E - Etude des profils comportementaux

Les précédentes étapes de l'étude de la validité de l'échelle EC2R ont permis de mettre en évidence des sous-ensembles de comportements plus homogènes puis de caractériser ces dimensions au regard de variables cliniques externes. Cette capacité de l'échelle à identifier des sous-types de C2R doit permettre la distinction de profils comportementaux et la définition de groupes de sujets en fonction de leur pattern d'expression de C2R.

Une classification ascendante hiérarchique (CAH) menée sur les scores factoriels des 145 sujets a produit le dendrogramme présenté ci-dessous (cf. fig. 20). L'analyse visuelle de ce dendrogramme et des pseudo-F et pseudo-T² (cf. fig. 21) nous a permis de retenir une solution à 5 classes. Ces classes décrivent 5 groupes de sujets avec des profils comportementaux différents (cf fig. 22). Ces groupes ont été nommés A, B, C, D et E.

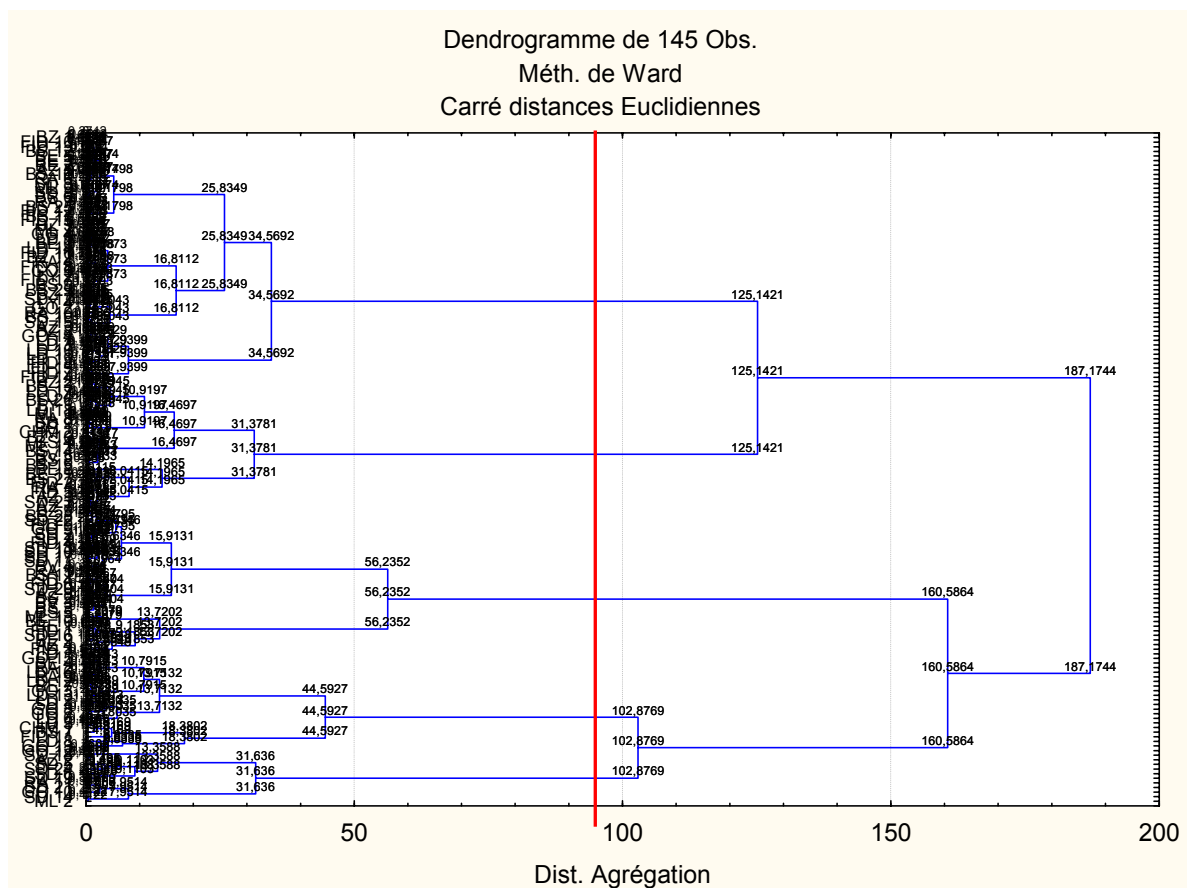


Figure 20 : classification des 145 sujets en fonction des 4 scores factoriels de l'échelle EC2R.

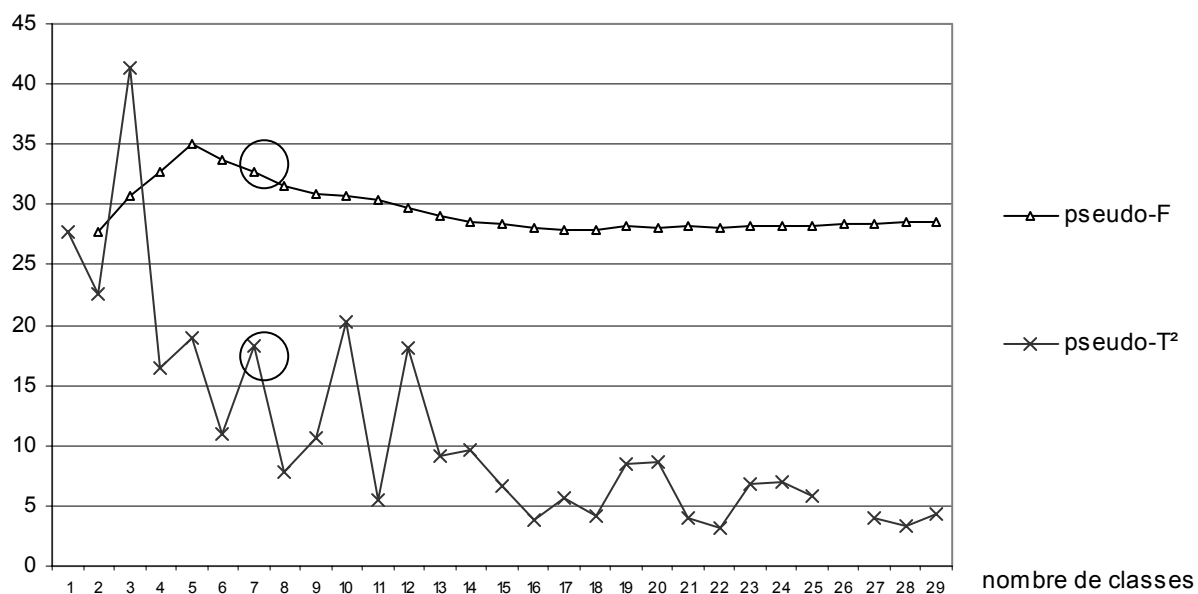


Figure 21 : évolutions des pseudo-F et pseudo-T² en fonction du nombre de classes.

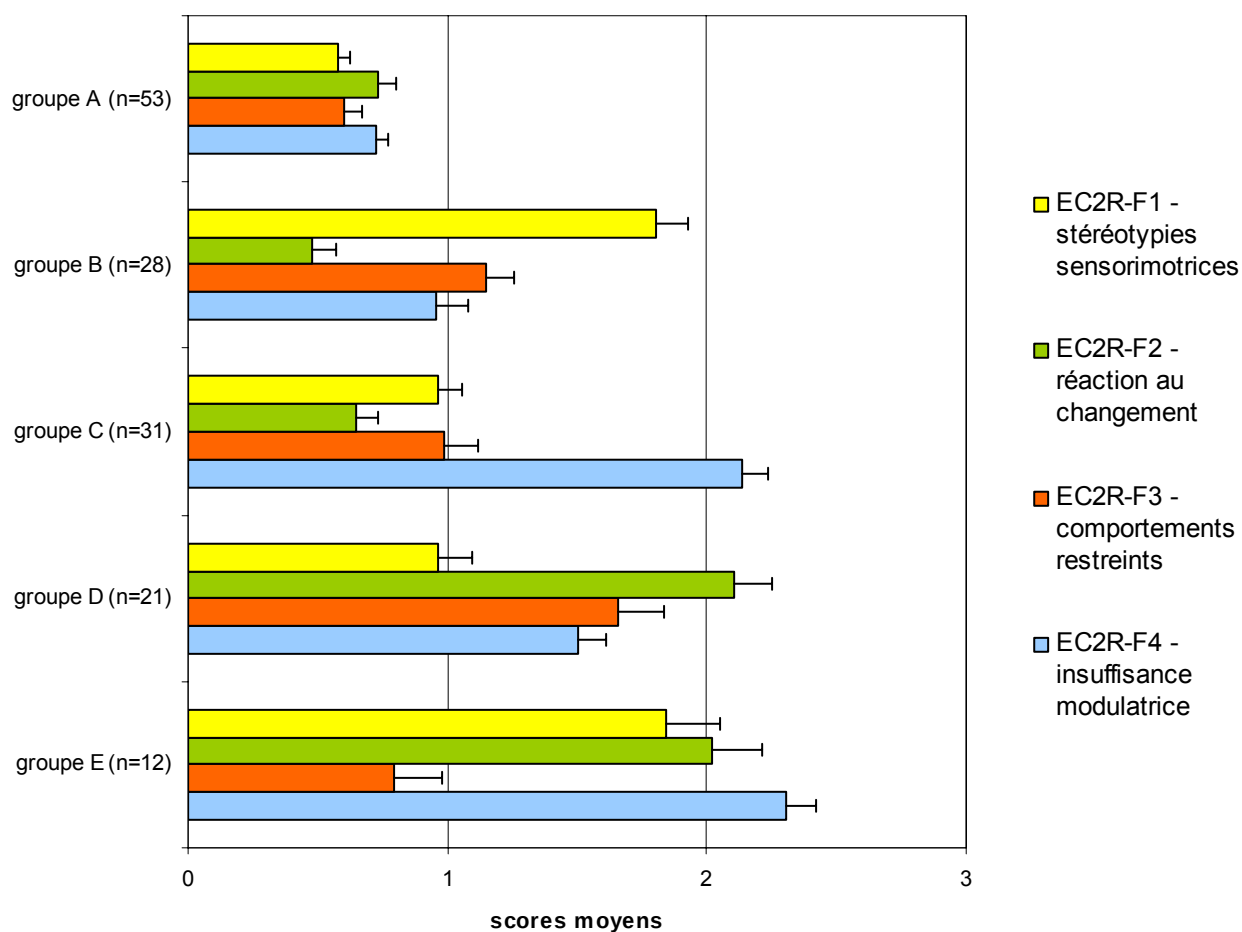


Figure 22 : profils comportementaux des 5 groupes identifiés par la classification
(scores moyens de chaque dimension et erreur standard).

Dans le groupe A, les individus sont caractérisés par une faible expression des 4 dimensions de C2R. Les patients du groupe B expriment beaucoup de stéréotypies sensorimotrices, tandis que ceux du groupe C sont caractérisés par une forte expression d'insuffisance modulatrice. Pour les groupes D et E, plusieurs types de C2R sont fortement exprimés. Vis-à-vis des autres groupes, les patients du groupe D expriment surtout beaucoup de réaction au changement et de comportements restreints. Les patients du groupe E ont quant à eux une forte expression de tous les types de C2R sauf les comportements restreints.

Les principales caractéristiques cliniques de ces 5 groupes sont résumées dans le tableau 23.

Tableau 23 : caractéristiques cliniques des 5 groupes de patients formés par la classification.

	sex-ratio	diagnostics	âge	QD-QIg	score CARS	score Covi
groupe A n = 53	2,3 : 1	33 AD 18 TED-NS 2 AS	12 (7)	53 (29)	31 (6) ⁿ⁴³	6,7 (2,4) ⁿ³⁴
groupe B n = 28	3,7 : 1	24 AD 4 TED-NS	11 (6)	34 (20)	38 (6) ⁿ²⁵	5,5 (2,7) ⁿ¹²
groupe C n = 31	2,4 : 1	17 AD 14 TED-NS	14 (9)	43 (22)	37 (7) ⁿ²⁷	8,5 (2,7) ⁿ¹⁷
groupe D n = 21	4,3 : 1	18 AD 1 TED-NS 2 AS	11 (6)	46 (25)	36 (6) ⁿ¹⁷	6,1 (2,3) ⁿ¹⁶
groupe E n = 12	3 : 1	7 AD 4 TED-NS 1 AS	17 (9)	38 (19)	38 (9) ⁿ⁹	9,6 (1,7) ⁿ⁹

AD= autisme, AS= syndrome d'Asperger, pour les variables quantitatives : moyenne (écart-type), les chiffres en exposant indiquent le nombre de sujets pour lesquels l'information est disponible.

En terme d'âge ou de sexe, les 5 groupes ne diffèrent pas significativement. Concernant les diagnostics, la proportion de patients avec autisme est statistiquement plus élevée dans les groupes B (86%) et D (86%) que dans le groupe C (55%) ($B > C$, $\chi^2=5,24$, $p=0,022$; $D > C$, $\chi^2=4,11$, $p=0,043$). L'analyse montre également des différences intergroupes pour le niveau de retard mental (QD-QIlg) ($F(4,140)=3,32$, $p=0,012$) ; les patients du groupe A ont un niveau moyen de capacités intellectuelles plus élevé que ceux du groupe B.

En ce qui concerne les scores de la CARS et de l'échelle de Covi, les données ne sont pas disponibles pour l'ensemble des sujets. Pour la CARS, les cotations ont été recueillies pour 75 à 89 % des patients des 5 groupes (83% pour la population totale). Pour l'échelle d'anxiété de Covi, la proportion de patients évalués dans chaque groupe est comprise entre 43 et 76 % (61% pour la population totale). Pour ces deux échelles, des différences significatives sont montrées entre les groupes. Pour le score total à la CARS ($F(4,116)=5,91$, $p<0,001$), les patients du groupe A ont un score moyen plus faible que les 4 autres groupes ($A < B$, $p=0,013$; $A < C$, $p=0,029$; $A < D$, $p=0,024$; $A < E$, $p=0,019$). Pour l'échelle d'anxiété de Covi ($F(4,83)=5,79$, $p<0,001$), les patients du groupe E présentent plus d'anxiété que ceux des groupes A ($p=0,007$), B ($p<0,001$) et D ($p=0,002$) et les patients du groupe C sont plus anxieux que ceux des groupes B ($p=0,030$) et D ($p=0,008$).

Discussion

L'analyse de ces profils comportementaux complète les résultats de l'étude de la validité externe en permettant d'envisager l'hétérogénéité des C2R sous un angle de vue différent.

Les comparaisons de groupes suggèrent que la quantité de C2R exprimés est fonction de la sévérité des symptômes autistiques et du niveau de retard mental (groupe A). L'expression d'un pattern comportemental où prédominent les stéréotypies motrices (EC2R-F1) semble associée à un diagnostic d'autisme accompagné d'un retard mental important (groupe B), ce qui va dans le sens des liens montrés par les analyses précédentes. Toutefois, le diagnostic d'autisme apparaît également pouvoir être associé à un pattern mêlant réaction au changement (EC2R-F2) et comportements restreints (EC2R-F3) (groupe D). Là encore, les études de corrélation ont montré des associations entre autisme et EC2R-F2 d'une part ou EC2R-F3 d'autre part.

Par ailleurs, le groupe D, mais aussi le groupe B dans une moindre mesure, sont les groupes les moins anxieux et ceux exprimant le plus de comportements restreints, confirmant ainsi le lien inverse montré entre anxiété et EC2R-F3. A l'inverse, les groupes où les patients apparaissent les plus anxieux (groupes C et E) montrent une forte expression d'insuffisance modulatrice (EC2R-F4), ce qui est également cohérent avec le lien montré précédemment entre l'échelle de Covi et EC2R-F4.

Ces deux groupes C et E, et plus particulièrement le groupe C, sont ceux dans lesquels la proportion de patients avec autisme est la plus faible, l'insuffisance modulatrice apparaît donc peu spécifique de l'autisme ce qui corrobore les comparaisons entre autisme et TED-NS effectuées précédemment. Les données cliniques recueillies ne permettent pas d'expliquer les différences qui existent entre ces deux groupes pour l'expression des autres C2R, notamment les stéréotypies sensorimotrices et la réaction au changement.

Le seul élément qui n'est pas retrouvé dans cette étude de profils est le lien particulier entre comportements restreints et retard mental profond. Au contraire, le groupe avec la plus forte expression de ces C2R, le groupe D, est caractérisé par un retard moyen (QD-QI_g = 46). Les patients avec un retard mental profond sont répartis de manière relativement homogène entre les 5 groupes (6 dans le groupe A, 7 dans le groupe B, 5 dans le groupe C, 4 dans le groupe D et 2 dans le groupe E). Enfin, concernant les patients avec un syndrome d'Asperger, 3 sont inclus dans les groupes D et E qui ont en commun une forte expression de réaction au changement, ce qui tendraient à confirmer l'idée selon laquelle les comportements de type rituels et attachement à l'immuabilité sont les C2R qui caractérisent les formes d'autisme de haut niveau. Les 2 autres patients AS sont dans le groupe A, pour lequel peu de comportements sont exprimés, corroborant ainsi une autre hypothèse selon laquelle le syndrome d'Asperger constituerait une forme légère des troubles autistiques.

En Résumé

- plusieurs profils comportements peuvent être distingués dans la population d'étude,
- les liens entre ces profils comportementaux et les caractéristiques cliniques des patients qui les expriment sont cohérents avec les résultats des analyses précédentes.

F - Etude des C2R chez des patients avec retard mental sans autisme

Dans la première partie de ce travail, nous avons souligné la présence de C2R dans des populations cliniques autres que l'autisme, et notamment dans le retard mental. Les corrélations montrées entre le niveau de déficience intellectuelle et l'expression de certains facteurs de l'échelle EC2R soulignent également l'influence de ce facteur retard mental sur certaines dimensions de la symptomatologie autistique. Afin de clarifier ces liens, nous avons donc recueilli quelques cotations de l'échelle EC2R pour des sujets avec retard mental sans autisme. **Il s'agit aussi ici de tester la validité discriminante de l'échelle EC2R.**

Les cotations de 15 patients avec retard mental sans autisme ont été recueillies au sein de 2 structures :

- l'hôpital de jour du centre de Pédopsychiatrie du CHRU Bretonneau à Tours
- l'IME "les Tilleuls" – ADAPEI à Tours

Ces cotations concernent des enfants, adolescents et jeunes adultes, âgés de 4 à 18 ans. Cinq de ces patients ont un retard mental profond, 3 un retard sévère, 4 un retard modéré et 3 un retard léger (QD-Qlg compris entre 9 et 65).

Ces patients ont été appariés en QD-Qlg et en âge réel avec des sujets présentant un autisme d'une part et des sujets avec un TED-NS d'autre part. Les caractéristiques des 3 groupes de patients sont présentées dans le tableau 24.

Tableau 24 : principales caractéristiques cliniques du groupe de patients avec retard mental sans autisme et des groupes appariés de patients avec autisme ou TED-NS.

	retard mental (n = 15)	autisme (n = 15)	TED-NS (n = 15)
sex-ratio	0,9 : 1	4 : 1	1,5 : 1
âge (an)	10 (4)	10 (4)	10 (4)
QD-Qlg	33,7 (17,8)	34,6 (18,3)	33,2 (18,7)

QD-Qlg = quotient de développement - quotient intellectuel global,
pour les variables quantitatives : moyenne (écart-type)

Les scores moyens des 4 dimensions de l'échelle EC2R ont été calculés pour les patients avec retard mental sans autisme, avec autisme et avec TED-NS (cf. fig. 23). Les 3 groupes étant appariés, nous avons utilisé des ANOVA avec mesures répétées. Des différences significatives sont mises en évidence pour les 4 dimensions de l'échelle EC2R : les "stéréotypies sensorimotrices" (EC2R-F1, $F(2)=4,60$, $p=0,019$), la "réaction au changement" (EC2R-F2, $F(2)=6,88$, $p=0,004$), les "comportements restreints" (EC2R-F3, $F(2)=3,62$, $p=0,040$) et "l'insuffisance modulatrice" (EC2R-F4, $F(2)=8,28$, $p=0,001$).

Pour EC2R-F1, les tests post-hoc montrent un score moyen plus faible pour le groupe "retard mental" par rapport aux groupes "autisme" ($p=0,018$) et "TED-NS" ($p=0,041$). Pour EC2R-F2, le groupe "retard mental" présente aussi un score moyen plus faible que les groupes "autisme" ($p=0,016$) et "TED-NS" ($p=0,003$). De la même manière, pour EC2R-F4, le groupe "retard mental" présente un score moyen plus faible que les groupes "autisme" ($p=0,004$) et "TED-NS" ($p=0,002$). Par contre, pour EC2R-F3, le groupe "retard mental" ne diffère que du groupe "autisme" ($p=0,032$).

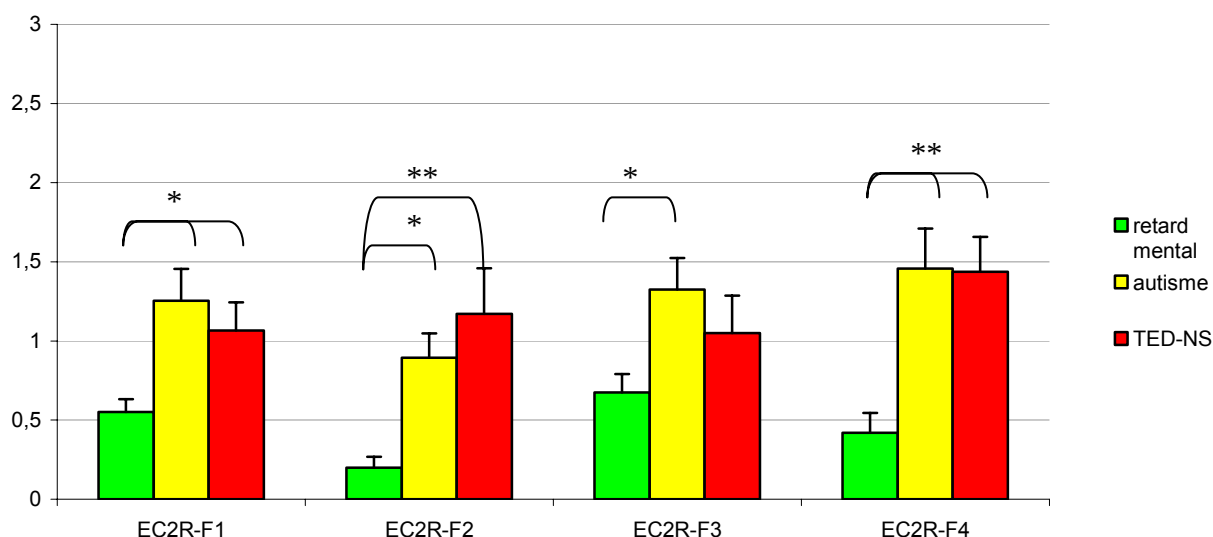


Figure 23 : scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R pour les patients avec retard mental sans autisme et les patients avec autisme et avec TED-NS appariés en âge réel et en QD-Qlg
(avec erreur standard, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$).

Nous avons montré précédemment une association entre la présence d'un retard mental profond (QD-Qlg < 20) et une expression élevée des comportements restreints (EC2R-F3). Pour cette dimension de l'échelle, nous avons comparé les scores moyens des 3 groupes diagnostiques pour les patients avec un retard mental profond (QD-Qlg < 20) d'un côté ($n=5$) et pour les patients avec un retard sévère, moyen ou léger (QD-Qlg compris entre 20 et 69) de l'autre ($n=10$) (cf. fig. 24).

Les analyses statistiques ne montrent pas de différence significative. Toutefois, l'analyse visuelle laisse penser que le diagnostic pourrait avoir une influence différente sur l'expression des comportements restreints selon le niveau de retard. Les patients avec un retard profond montrent une expression importante de comportements restreints, qu'ils aient un diagnostic d'autisme ou de retard mental sans autisme. Par contre, très peu de comportements restreints semblent exprimés par les patients sans autisme avec un retard léger à sévère.

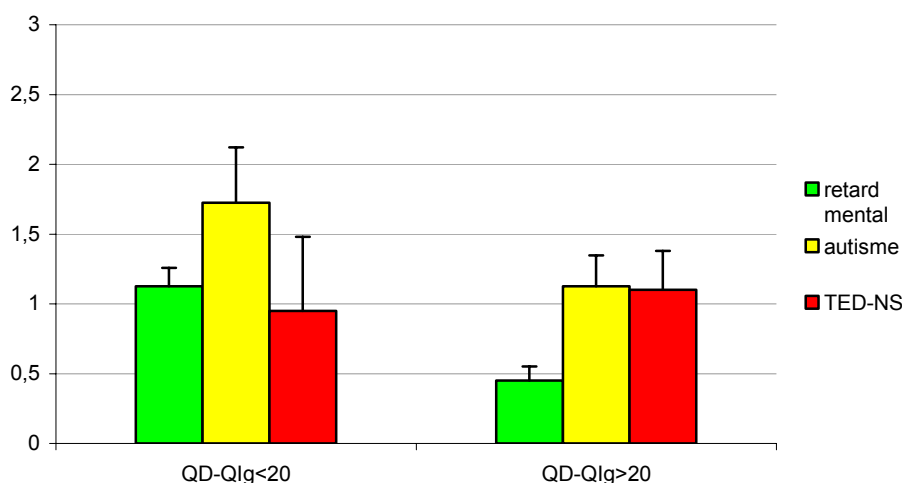


Figure 24 : scores moyens pour la dimension "comportements restreints" (EC2R-F3) en fonction du diagnostic et du niveau de retard mental (avec erreur standard).

Analyse des cotations effectuées à l'IME les Tilleuls de Tours

Parmi les 15 patients avec retard mental sans autisme, 10 sont accueillis à l'IME les Tilleuls, structure qui a également participé à l'étude multicentrique de validation de l'échelle EC2R et dans laquelle 18 sujets avec autisme ont été évalués. Pour ces sujets avec autisme ou avec retard mental sans autisme, la cotation de l'échelle EC2R a donc été effectuée dans les mêmes conditions.

Ces deux groupes de patients ne diffèrent pas en terme de QD-QIg ($t=0,30$, $ddl=26$, ns) mais les patients avec autisme sont significativement plus âgés ($t=-2,71$, $ddl=26$, $p=0,012$). Les patients avec autisme de ce centre ont une expression plus élevée que les patients avec retard mental sans autisme pour les 4 dimensions de l'échelle EC2R : stéréotypies sensorimotrices ($t=-2,15$, $ddl=26$, $p=0,041$), réaction au changement ($t=-5,95$, $ddl=26$, $p<0,001$), comportements restreints ($t=-3,80$, $ddl=26$, $p<0,001$) et insuffisance modulatrice ($t=-5,26$, $ddl=26$, $p<0,001$) (cf. fig. 25).

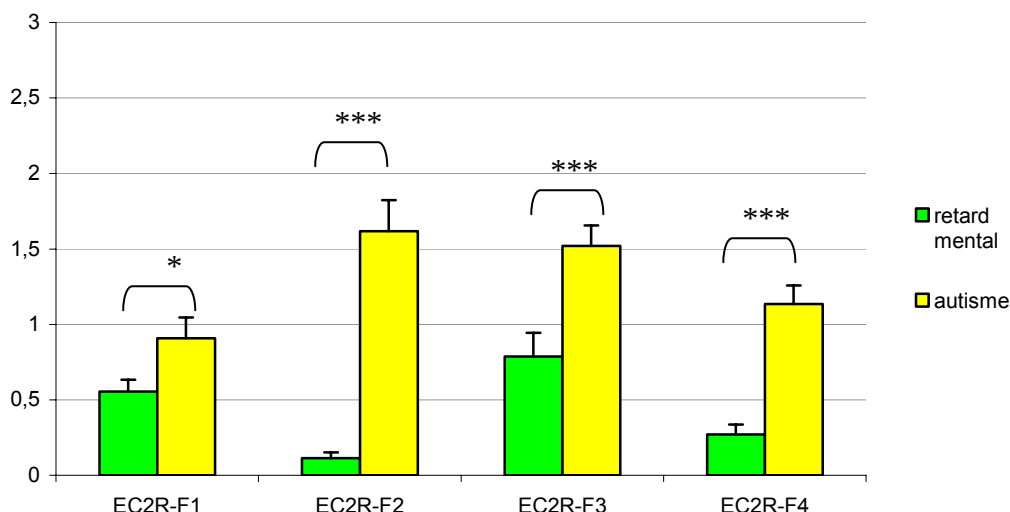


Figure 25 : scores moyens aux 4 dimensions de l'échelle EC2R pour les patients avec retard mental sans autisme et les patients avec autisme évalués à l'IME les Tilleuls, à Tours
(avec erreur standard, * $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$).

Discussion

De manière globale, cette première étude comparative, menée sur des effectifs modestes, montre une expression de C2R plus élevée chez les patients avec des troubles autistiques que chez des patients retardés sans autisme, d'âge réel et de niveau intellectuel équivalents. **Cette tendance à fournir des scores plus faibles pour les patients avec retard mental sans autisme suggère de bonnes capacités discriminantes de l'échelle EC2R.** Ces résultats vont dans le même sens que les précédentes études qui ont proposé un pattern de sévérité et de cooccurrence spécifique à l'autisme (Bodfish, et al., 2000, Richler, et al., 2007, Rojahn, et al., 2001).

Plus précisément, les dimensions "insuffisance modulatrice" (EC2R-F4) et "réaction au changement" (EC2R-F2) sont les plus discriminantes des troubles autistiques (autisme et TED-NS) vis-à-vis du retard mental.

Pour la dimension "réaction au changement", nos résultats sont conformes à ceux de précédentes études relevant une expression plus forte de rituels et de résistance au changement chez des patients avec des troubles autistiques comparés à des patients avec retard mental (Desombre, et al., 2006, Mooney, et al., 2006).

Pour la dimension "insuffisance modulatrice", la forte différence observée est plus étonnante puisque cette dimension contient les comportements auto-agressifs qui sont décrits par de nombreux auteurs comme fortement liés au degré de retard (Baghdadli, et al., 2003, Kobayashi & Murata, 1998, Militerni, et al., 2002). Il a toutefois été montré que les problèmes d'impulsivité, d'agitation ou de manifestations émotionnelles sans lien avec le contexte étaient plus présents chez les patients retardés avec autisme (Matson, et al., 1996).

Quant aux dimensions "stéréotypies sensorimotrices" (EC2R-F1) et "comportements restreints" (EC2R-F3), elles différencient moins nettement les patients avec retard mental des patients avec autisme, les TED-NS semblant avoir un niveau d'expression intermédiaire (Allen, et al., 2001, Matson, et al., 2007). Ces différences moins nettes entre retard mental et troubles autistiques pour les stéréotypies sensorimotrices et les comportements restreints concordent avec le fait que les comportements moteurs répétés, l'utilisation répétée et non-fonctionnelle des objets ou encore les comportements autocentrés sont des patterns comportementaux communément décrits dans le retard mental (Bodfish, et al., 2000, Rojahn, et al., 1997).

En Résumé

- les patients avec retard mental sans autisme ont une expression plus faible de C2R que les patients avec des troubles autistiques,
- la réaction au changement (EC2R-F2) et l'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) sont les dimensions les plus discriminantes.

5. Etude de la sensibilité au changement de l'échelle

La dernière étape du processus de validation consiste à vérifier la capacité de l'échelle à rendre compte de l'évolution des symptômes, ici les comportements répétés et restreints dans les troubles autistiques.

A - Population et méthode

Trois enfants qui avaient été évalués dans le cadre de l'étude de fidélité inter-cotateurs (t1, décembre 2006), ont été réévalués après 1 an (t2) et 2 ans (t3). Ces enfants bénéficient de soins dans le cadre de l'hôpital de jour du centre de Pédiopsychiatrie du CHRU Bretonneau à Tours. Ils sont également intégrés à temps partiel dans une classe spéciale, appelée Unité d'Enseignement Autisme (UEA), à l'école George Sand à Tours.

Il s'agit de 3 garçons avec un diagnostic d'autisme. Ces 3 enfants ne présentent pas de problème neurologique et ont une audition normale. Ils ont un caryotype normal et ont été testé négatif pour un syndrome de l'X-fragile.

- Vincent

Au moment de la première évaluation avec l'échelle EC2R, Vincent était âgé de 5 ans, 2 mois.

Vincent est rentré en hôpital de jour en septembre 2006 et est actuellement en début d'adaptation à l'UEA. Il présente un retard de développement moyen et hétérogène : QD-QI verbal = 32, QD-QI non-verbal = 63. Le diagnostic d'autisme est confirmé par l'ADI-R et la CARS (score total de 36).

Au mois de janvier 2008, lors d'un bilan faisant intervenir médecins, psychologues, orthophonistes et infirmières, Vincent est noté comme : sensible au changement, observe et cherche à maîtriser la situation. En situation libre, ses jeux sont répétitifs ; il fait des tas de jouets. Il présente un trouble de l'acquisition du langage avec une écholalie importante.

Au mois d'octobre 2008, Vincent vient de changer de groupe de prise en charge au sein de l'hôpital de jour. Il montre une volonté accrue d'isolement et une agitation tonique permanente.

- Anthony

Au moment de la première évaluation avec l'échelle EC2R, Anthony était âgé de 5 ans, 10 mois.

Anthony est rentré en hôpital de jour en septembre 2005 et est actuellement accueilli 2 demi-journées par semaine à l'UEA. Il présente des capacités intellectuelles très hétérogènes : QD-QI verbal = 65, QD-QI non-verbal = 105. La cotation de la CARS révèle un score total de 30.

En avril 2007, Anthony montre des relations sociales et scolaires difficiles, source d'irritabilité et d'anxiété.

En novembre 2007, Anthony est retiré de l'UEA à la suite de comportements agressifs. Il montre des problèmes d'isolement, d'anxiété, d'agressivité et d'irritabilité. Il reprend l'UEA en février 2008, ses troubles du comportement étant traités par du Risperdal.

Lors du bilan de juin 2008, il est signalé une pauvreté des initiatives, de l'écholalie, de l'autostimulation visuelle et de l'anxiété, notamment dans la relation. Une évolution favorable est notée, en particulier pour les troubles du comportement qui, bien que toujours présents, sont d'intensité moindre et plus facilement maîtrisables. Anthony commence à lire.

En octobre 2008, une diminution de l'isolement ainsi que de l'hétéro-agressivité est reportée, résultant notamment du traitement par le Risperdal. Toutefois, des épisodes de détresse et de violence sont encore présents.

- Charles

Au moment de la première évaluation avec l'échelle EC2R, Charles était âgé de 6 ans, 1 mois.

Charles est rentré en hôpital de jour en septembre 2005 et est actuellement accueilli 3 demi-journées par semaine à l'UEA. Il présente des capacités intellectuelles très hétérogènes : QD-QI verbal = 52, QD-QI non-verbal = 81. La cotation de la CARS révèle un score total de 33.

Entre 2005 et 2006, Charles est caractérisé par de l'anxiété, en particulier face à la frustration qui induit des épisodes d'agitation avec de l'auto-agressivité. Il montre de l'intérêt pour les jeux sensorimoteurs.

Lors du bilan d'avril 2008, Charles est noté comme plus calme, recherchant activement l'isolement, exprimant des stéréotypies marquées par l'auto-agressivité. Il est caractérisé par un profil social "distant" selon la classification proposée par Wing (Wing & Gould, 1979). Il reste souvent dans sa bulle, met un doigt dans sa bouche et chantonne. Les transitions sont difficiles à l'UEA.

En octobre 2008, Charles apparaît sortir de sa bulle et prendre compte son environnement, il devient plus sensible au changement. Il montre de l'écholalie différée. Son auto-agressivité diminue.

B - Résultats

Pour chacun des enfants étudiés, l'évolution des scores obtenus pour les 4 dimensions de l'échelle EC2R est présentée par les figures 28, 29 et 30.

- Vincent

Par rapport à l'évaluation initiale, Vincent montre une augmentation de son expression de stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) à t3 et de ses réactions au changement (EC2R-F2) entre chaque évaluation. Ses comportements restreints (EC2R-F3) ont diminué fortement entre t1 et t2, puis réaugmenté à t3. Enfin, Vincent montre un niveau d'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) stable entre les évaluations (cf. fig. 26).

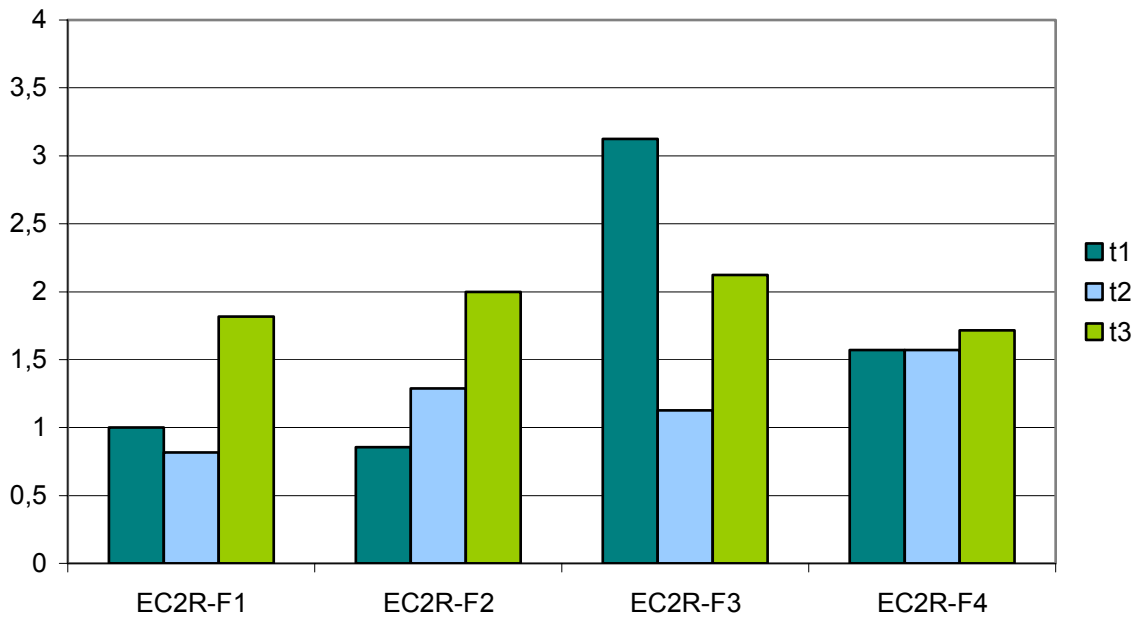


Figure 26 : évolution des scores aux 4 facteurs de l'échelle EC2R obtenus pour Vincent.

L'augmentation des stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) lors de la dernière évaluation peut correspondre à sa tendance accrue à rechercher l'isolement ; ses mouvements stéréotypés pourraient alors correspondre à une stratégie d'autostimulation et de coupure vis-à-vis de l'extérieur.

La sensibilité au changement de Vincent, notée lors du bilan de janvier 2008, explique l'augmentation de ses rituels et de ses réactions au changement (EC2R-F2).

La diminution entre t1 et t2 de l'expression des comportements restreints (EC2R-F3) peut s'expliquer par une ouverture plus importante sur son environnement, ouverture suggérée par une plus grande sensibilité au changement. Le retour à un niveau d'expression important de ce type de C2R à t3 peut être mis en relation avec un accroissement de ses jeux répétitifs avec les objets et sa tendance plus importante à rechercher l'isolement.

De manière générale, l'expression plus importante de C2R à t3 par rapport à t2 peut s'expliquer par le début d'adaptation à l'UEA et le changement de groupe de prise en charge, qui s'accompagne d'une pression sociale plus importante et semble associé à une recherche d'isolement accrue.

- Anthony

Anthony montre un accroissement de ses stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) entre t1 et t2. Une légère augmentation de sa réaction au changement (EC2R-F2) est également notée. L'expression de comportements restreints (EC2R-F3) s'est progressivement accrue. Enfin, Anthony montre une diminution continue de son insuffisance modulatrice (EC2R-F4) qui reste toutefois la dimension la plus exprimée (cf. fig. 27).

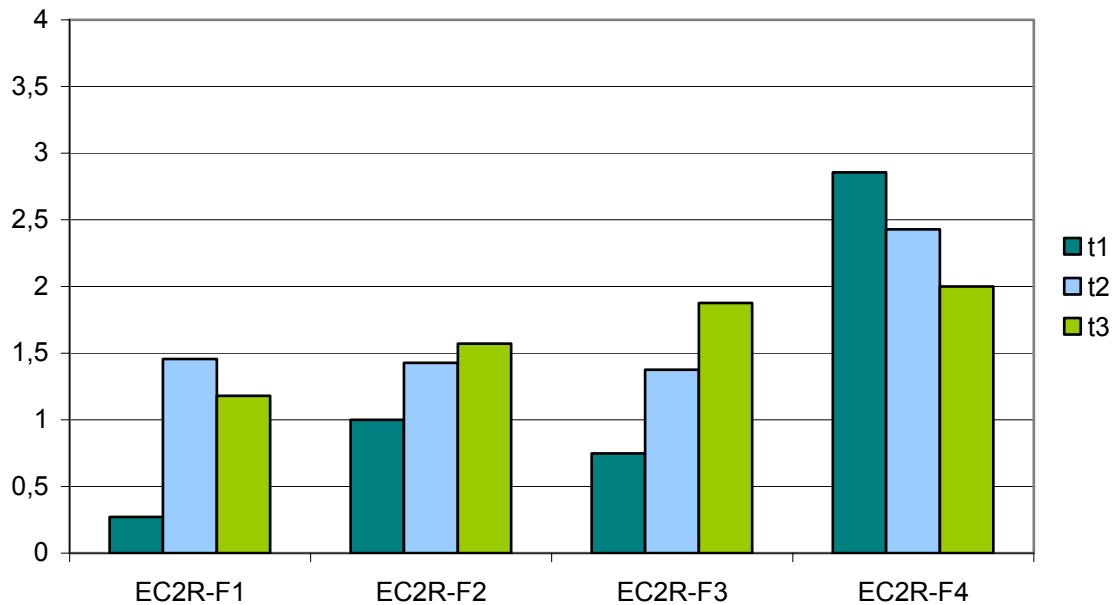


Figure 27 : évolution des scores aux 4 facteurs de l'échelle EC2R obtenus pour Anthony.

L'expression plus importante de stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) et de comportements restreints (EC2R-F3) peut correspondre à une tendance accrue à l'autostimulation et une pauvreté des initiatives qui débouche sur des comportements autocentrés.

La prédominance de la dimension insuffisance modulatrice (EC2R-F4) chez Anthony est cohérente avec ses problèmes d'irritabilité, d'hétéro-agressivité et d'anxiété. Une diminution de ce type de C2R, notamment de l'hétéro-agressivité, est notée dans les observations cliniques et peut être mise en relation avec le traitement (Risperdal) que suit Anthony contre ses troubles du comportement.

- Charles

Charles montre une expression stable des stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1). A t1, il ne montre aucun comportement en lien avec la réaction au changement (EC2R-F2) ; ces comportements sont par contre très présents lors des 2^{ème} et 3^{ème} évaluations. L'expression des comportements restreints (EC2R-F3) est variable mais reste modérée par rapport aux autres C2R. Enfin, le niveau d'insuffisance modulatrice (EC2R-F4) de Charles a diminué nettement entre t1 et t2 (cf. fig. 28).

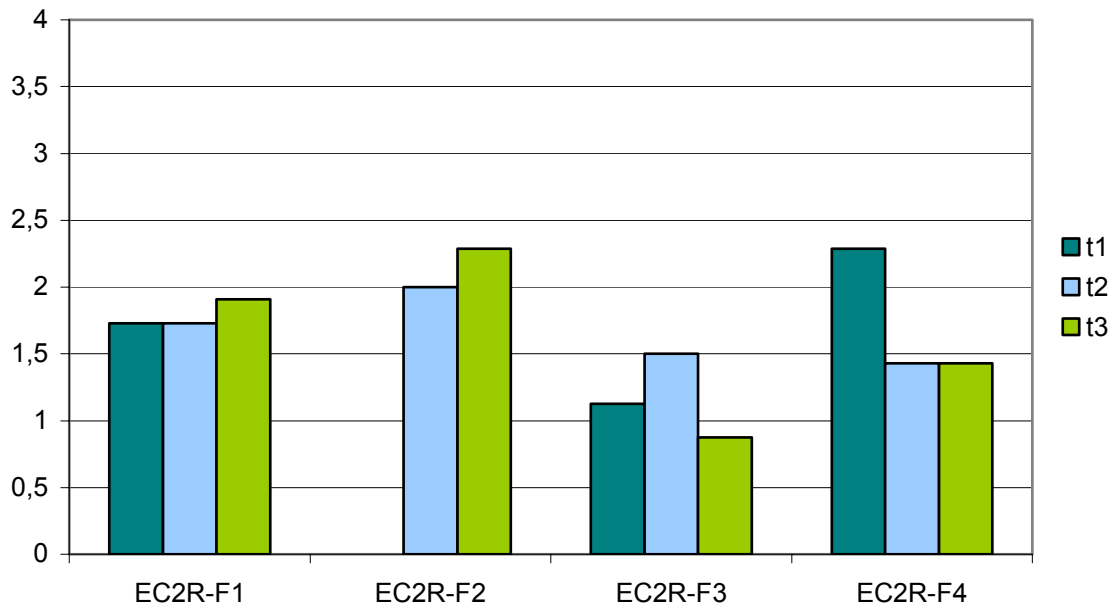


Figure 28 : évolution des scores aux 4 facteurs de l'échelle EC2R obtenus pour Charles

L'expression moyenne et stable de stéréotypies sensorimotrices (EC2R-F1) peut être mise en relation avec l'intérêt de Charles pour les jeux sensorimoteurs, mais aussi avec ses comportements autocentrés et ses stéréotypies vocales.

Le développement de réactions au changement (EC2R-F2) est sans-doute associé à l'ouverture de Charles à son environnement extérieur et donc à une sensibilité plus forte au changement.

Le fait que Charles soit plus calme et que son auto-agressivité ait diminué explique son expression plus faible d'insuffisance modulatrice à t2 et t3.

C - Discussion

Il s'agit ici d'une première étude menée sur quelques enfants qu'il s'agira bien entendu de compléter. Pour les 3 enfants étudiés dans cette étape du processus d'évaluation, l'échelle EC2R met en évidence une évolution de certains types de C2R et une stabilité pour d'autres comportements. Les changements dans l'expression des C2R peuvent être mis en relation avec l'observation clinique, avec les données relatives au type de prise en charge ou avec le traitement pharmacologique. **L'échelle apparaît donc sensible au changement.**

En Résumé

l'échelle EC2R est sensible au changement :

- l'expression des différents types de C2R mesurés par l'échelle évolue dans le temps.
- cette évolution peut être mise en relation avec l'observation clinique et être expliquée par la thérapeutique ou le type de prise en charge

DISCUSSION GENERALE

Ce mémoire présente le développement puis la validation d'un nouvel outil clinique visant à évaluer, chez les sujets avec des troubles autistiques, l'ensemble des comportements ou intérêts à caractère répété, restreint ou stéréotypé, résumé sous l'acronyme C2R.

L'étude de validation de l'échelle EC2R a révélé ses bonnes qualités psychométriques et sa capacité à distinguer 4 composantes significantes d'un point de vue clinique au sein des C2R observés dans les troubles du spectre autistique : les stéréotypies sensorimotrices, la réaction au changement, les comportements restreints et l'insuffisance modulatrice.

Trois de ces quatre facteurs se sont révélés plus exprimés par les patients avec un diagnostic d'autisme que par les patients avec un trouble envahissant du développement non-spécifié, seule l'insuffisance modulatrice n'est pas liée au diagnostic. Les stéréotypies sensorimotrices et la réaction au changement apparaissent peu influencées par le niveau de retard mental et l'anxiété, et leur expression reste stable au cours du temps. Ces deux dimensions semblent donc faire partie intégrante du noyau symptomatologique de l'autisme. Les deux autres types de C2R mesurés par l'échelle EC2R paraissent être moins spécifiques de la pathologie autistique, en étant associés à un faible niveau d'anxiété ou à la présence d'un retard mental profond pour les comportements restreints et en étant principalement corrélée au niveau d'anxiété pour l'insuffisance modulatrice.

Dans cette dernière partie du mémoire de thèse, nous discuterons dans un premier temps la démarche de construction et les qualités psychométriques de l'outil développé. Puis, nous replacerons les comportements répétés et restreints au cœur de la symptomatologie autistique. Nous proposerons ensuite des interprétations neurofonctionnelles pour les sous-ensembles de C2R que nous avons décrits. Enfin, pour conclure ce mémoire, nous présenterons quelques perspectives d'utilisation de l'échelle EC2R.

Démarche et qualités psychométriques de l'échelle EC2R

Esprit de la construction de l'échelle EC2R

Le choix de construire un outil d'évaluation des comportements répétés et restreints a été motivé par la nature complexe et hétérogène de ces comportements au sein des troubles du spectre autistique. L'objectif de l'échelle EC2R est bien entendu de fournir une image clinique du profil comportemental

d'un patient à un instant donné, mais aussi de permettre une discrimination de sous-ensembles ou de patterns de C2R liés à des facteurs psychophysiologiques différents.

Jusqu'à présent, la RBS-R (Bodfish, et al., 1999, Bodfish, et al., 2000) était l'échelle validée (en langue anglaise) la plus complète pour l'évaluation des C2R. Les 5 sous-ensembles de comportements décrits par cette échelle (comportements stéréotypés, comportements auto-agressifs, compulsions, rituels/immuabilité, intérêts restreints ; Lam & Aman, 2007) possèdent certaines similarités avec ceux de l'échelle EC2R. Toutefois la différence entre ces deux échelles tient principalement dans la construction et nature de leurs items. Pour la RBS-R, chaque item correspond à un type de manifestation comportementale, les comportements auto-agressifs sont par exemple détaillés en 8 items. Dans l'échelle EC2R, chaque item inclut différentes formes de comportements qui semblent partager une même fonction et, par extension, être sous-tendus par les mêmes mécanismes psychophysiologiques. **L'échelle EC2R n'est donc pas basée uniquement sur une approche descriptive, mais aussi sur une approche neurofonctionnelle des comportements.**

Cette approche neurofonctionnelle offre selon nous une vision complémentaire des C2R qui doit aider à approfondir notre compréhension de la symptomatologie autistique. En effet, au-delà de la finesse d'évaluation permise par l'échelle, le choix d'une approche fonctionnelle des comportements facilite, en particulier, la mise en relation de données comportementales et neurobiologiques.

Intérêt d'une étude multicentrique

La mise en place d'une étude multicentrique a d'abord répondu à une contrainte méthodologique. En effet, l'analyse de la structure factorielle d'une échelle nécessite une population variée et de taille importante. Cette étude multicentrique a constitué un travail important, en terme de temps, d'échanges, de réflexion quant au recueil de données ... mais a garanti une richesse clinique et une diversité d'information qui accentuent la valeur de l'échelle EC2R.

La diversité des centres participants, et des populations qui y sont accueillies, a permis de balayer une variété importante de profils comportementaux. **L'échelle EC2R a ainsi pu être validée sur une population représentative de la variété du spectre autistique et de la diversité de l'offre en terme de structures d'accueil** en France, voire en Europe.

De plus, les centres qui ont participé à l'étude offrent des points de vue différents sur la pathologie autistique et les C2R, du fait des différences de pratiques cliniques ou de prises en charge. L'échelle EC2R a donc été cotée dans des situations d'observations différentes qui offrent des visions complémentaires enrichissant la valeur clinique de l'outil.

Qualités psychométriques de l'échelle EC2R

L'échelle EC2R présente globalement de bonnes qualités psychométriques : fidélité, validité et sensibilité.

Tout d'abord, les résultats de l'étude de fidélité inter-cotateurs montre une bonne proximité dans les cotations de mêmes sujets par des observateurs indépendants. **La précision de la mesure, telle qu'estimée par cette première étape de la validation, est satisfaisante pour l'ensemble des items et pour le score global** malgré une méthode d'observation directe et un système de cotation basé sur le degré d'expression de chaque comportement. Le glossaire détaillé, joint à l'échelle, ainsi que la possibilité, dans la dernière version de l'échelle EC2R, de compléter l'observation directe par des informations recueillies auprès d'un proche de la personne évaluée ont sans doute contribué à cette bonne fidélité de la mesure et permis ainsi d'améliorer la précision des évaluations réalisées.

Il est à souligner que l'estimation d'une fidélité inter-cotateurs pour chaque item de l'échelle est une étape qui est peu retrouvée dans les publications concernant les validations d'outils cliniques ; les auteurs se contentant souvent d'une mesure globale de la fidélité.

Ensuite, l'étude de la validité, basée sur une population large en terme d'effectif et de variété de profils cliniques, a permis de vérifier la pertinence des 35 items de l'échelle EC2R ; aucun item ne s'est avéré trop rare ou trop fréquent.

L'utilisation de méthodes d'analyses multivariées a permis la distinction de 4 sous-ensembles de C2R. Le pourcentage d'information expliquée par ces 4 facteurs s'est avéré modéré (43% de la variance) mais relativement similaire à ce qui a pu être montré par les études précédentes : entre 32 et 36% pour 2 facteurs ou 47,5% pour 5 facteurs (Cuccaro, et al., 2003, Lam & Aman, 2007, Szatmari, et al., 2006). **Ces 4 dimensions sont toutefois significantes et cohérentes avec la clinique, mais aussi consistantes d'un point de vue statistique** : les 4 facteurs ont une bonne consistance interne et les items sont tous plus corrélés à leur facteur qu'aux 3 autres facteurs. Malgré des sous-populations d'étude parfois réduites, le contenu des facteurs a pu être validé par des mesures de dimensions concourantes effectuées à l'aide d'outils indépendants (facteurs de l'ADI-R et de l'ECA-R) et caractérisé par les données externes recueillies (niveau de capacités intellectuelles, degré d'autisme, niveau d'anxiété). Enfin, la validité discriminante de l'échelle a pu être vérifiée par une étude sur un groupe de patients avec retard mental sans autisme.

Enfin, **la comparaison de cotations de l'échelle EC2R effectuées à un an d'intervalle pour quelques patients a mis en évidence la sensibilité au changement de l'échelle**. L'évolution de l'expression des dimensions de l'échelle EC2R a pu être mise en relation avec l'observation clinique, et en particulier avec le type de prise en charge ou le traitement pharmacologique.

Ces bonnes qualités psychométriques valident la conception de l'échelle EC2R et soulignent l'importance du travail qui a été fait en amont de l'étude de validation. En particulier, le travail

important effectué sur le système de cotation et la formulation des items a permis d'améliorer grandement la fidélité des items.

Dans ce travail de développement d'un nouvel outil, la première étape de définition du concept d'intérêt a également eu un rôle primordial. En revenant à des définitions globales de ce que peuvent être les C2R, nous avons pu affiner les précédentes conceptions de cette dimension de l'autisme et proposer une base plus large pour la constitution du pool d'items. Ce pool plus ouvert de C2R a permis de décrire 4 dimensions, dépassant la simple dichotomie bas niveau / haut niveau (ou comportements sensorimoteurs / résistance au changement) qui faisait consensus jusqu'à présent.

Dans tout ce travail de développement de l'outil, l'adoption d'un cadre méthodologique formel, inspiré du paradigme de Churchill (1979), a sans aucun doute été très utile. Ce cadre nous a permis d'obtenir une échelle fiable, précise et informative.

Les C2R au cœur de l'autisme

Si les C2R sont un élément définitoire de l'autisme, certains de ces comportements peuvent être observés au cours du développement normal et dans d'autres pathologies, notamment le retard mental. L'étude de validation de l'échelle EC2R a permis de déterminer la part de l'autisme et celle notamment des facteurs âge et retard mental dans l'expression des différents C2R.

La spécificité des C2R à l'autisme

Les deux premières dimensions de notre échelle - "stéréotypies sensorimotrices" et "réaction au changement" - correspondent aux C2R les plus décrits dans la littérature sur les troubles autistiques. Elles rejoignent en effet la dichotomie bas niveau / haut niveau (Turner, 1999) ou le schéma sensorimoteur / immuabilité (Bishop, et al., 2006, Carcani-Rathwell, et al., 2006, Cuccaro, et al., 2003, Szatmari, et al., 2006). Les stéréotypies sensorimotrices et la réaction au changement sont toutes deux plus exprimées chez les patients avec autisme que chez les patients avec TED-NS et sont peu ou pas influencées par l'âge ou l'anxiété. Ces deux dimensions apparaissent donc spécifiques de l'autisme.

Toutefois, des différences apparaissent entre ces dimensions. **Les stéréotypies sensorimotrices sont** liées au degré d'autisme, et dans une moindre mesure au niveau de retard mental. L'étude des

profils comportementaux obtenus pour la population d'étude suggère qu'une forte expression de comportements sensorimoteurs est **indicatrice d'un autisme sévère**, avec retard mental.

A l'inverse, **la réaction au changement** n'est liée ni à la sévérité des symptômes autistiques, ni au degré de retard mental comme cela a été montré par plusieurs auteurs (Carcani-Rathwell, et al., 2006, Hus, et al., 2007). Cette dimension de l'échelle EC2R **pourrait donc constituer un marqueur spécifique de l'autisme** (Carcani-Rathwell, et al., 2006, Turner, 1999). D'ailleurs, l'utilité de cette notion de résistance au changement en vue d'améliorer la puissance des études génétiques a été soulignée par plusieurs auteurs (Abramson, et al., 2005, Hus, et al., 2007, Shao, et al., 2003, Szatmari, et al., 2006).

Par ailleurs, la présence de "réaction au changement" chez la plupart des patients avec un autisme de haut niveau et un syndrome d'Asperger laisse également penser, comme cela a été suggéré par d'autres études, que ces comportements sont les C2R les plus caractéristiques des formes de haut niveau (Georgiades, et al., 2007, Szatmari, et al., 2006). Cette tendance reste toutefois à confirmer sur un effectif plus important de patients non retardés.

Les deux autres dimensions mises en évidence à partir des cotations de l'échelle EC2R – "comportements restreints" et "insuffisance modulatrice" – concernent des comportements qui jusqu'à présent avaient été peu individualisés et qui apparaissent ici moins spécifiques de l'autisme du fait notamment de leur lien prédominant avec l'anxiété.

Toutefois, plusieurs auteurs ont soulevé la question de la place de l'anxiété dans l'autisme : est-ce une comorbidité fréquente de l'autisme ? ou est-ce une composante définissant un endophénotype des troubles autistiques ? (Amaral & Corbett, 2003, Andres, 2002, Leyfer, et al., 2006, Sukhodolsky, et al., 2007, Weisbrot, et al., 2005).

Les comportements restreints rassemblent des manifestations qui jusqu'à présent avaient été considérées comme des comportements sensorimoteurs ou de bas niveau (l'utilisation stéréotypée des objets, les préoccupations sensorielles inhabituelles ; Bishop, et al., 2006, Cuccaro, et al., 2003, Szatmari, et al., 2006) ou à l'inverse comme des activités témoignant d'une résistance au changement et donc considérées comme de haut niveau (les centres d'intérêts restreints ou les rituels d'alignement ; Bishop, et al., 2006, Carcani-Rathwell, et al., 2006).

Cette dimension de l'échelle EC2R renvoie également à 2 des 4 critères diagnostique du DSM-IV (APA, 2000) pour l'autisme : "préoccupation circonscrite à un ou plusieurs centres d'intérêts stéréotypés et restreints, anormale soit dans son intensité, soit dans son orientation" et "préoccupations persistantes pour certaines parties des objets".

Les "comportements restreints" semblent donc constituer des éléments caractéristiques de la pathologie autistique. Cette dimension de C2R est d'ailleurs plus observée chez les patients avec autisme qu'avec TED-NS.

En réalité, seul la 4^e et dernière dimension de l'échelle EC2R, **l'insuffisance modulatrice, est exprimée avec la même intensité dans l'autisme et dans les TED-NS.** D'ailleurs, l'appartenance de

ce type de comportement aux C2R est discutée (de Bruin, et al., 2007, Gabriels, et al., 2005, Leyfer, et al., 2006, Matson, et al., 1997a). La dimension "insuffisance modulatrice" regroupe, autour d'une idée d'inadaptation ou d'inadéquation de certaines conduites vis-à-vis du contexte, des comportements peu ou pas étudiés par les études précédentes sur les C2R. L'impulsivité, les réponses émotionnelles inappropriées, l'auto- et l'hétéro-agressivité, ou encore l'hyperactivité, sont le plus souvent considérées comme des troubles du comportement ou des émotions, troubles qui sont très fréquemment associés à l'autisme (Brinkley, et al., 2007, Chadwick, et al., 2000, de Bruin, et al., 2007, Lecavalier, 2006, Sukhodolsky, et al., 2007).

Quelque soit leur spécificité à l'autisme, il nous paraît important de tenir compte de ces comportements qui ont un impact majeur sur la qualité de vie du patient et de son entourage (Baker, et al., 2003, Einfeld & Tonge, 1996, Herring, et al., 2006, Murphy, et al., 2005, Verte, et al., 2003) et déterminent souvent le type de prise en charge proposée aux patients (de Bildt, et al., 2006, Einfeld & Tonge, 1996, Matson, et al., 1997a, Murphy, et al., 2005).

La robustesse des patterns de C2R avec l'âge

Dans notre étude, et cela mérite d'être souligné, aucun des types de comportements décrits par l'échelle EC2R n'apparaît lié à l'âge, contrairement aux patterns d'évolution proposés dans certaines études (Bishop, et al., 2006, Esbensen, et al., 2008, Seltzer, et al., 2003). **L'absence de différence dans l'expression des sous-ensembles de C2R en fonction de l'âge corrobore l'idée que cette dimension de la pathologie autistique est particulièrement persistante** et demeure très présente tout au long de la vie du patient (Howlin, et al., 2004, Piven, et al., 1996 , Szatmari, et al., 2003).

Cependant, l'étude de la sensibilité au changement de l'échelle a montré la possibilité de changements dans les comportements observés au niveau individuel. Par ailleurs, dans une étude précédente (Bishop, et al., 2006), il a été montré que les intérêts sensoriels atypiques et la manipulation stéréotypée des objets étaient plus observés chez les jeunes patients et, qu'au contraire, les centres d'intérêts restreints étaient plus présents chez les sujets plus âgés. Or, ces comportements sont inclus dans le même facteur de l'échelle EC2R (les comportements restreints). Ceci peut masquer une modification des comportements exprimés en fonction de l'âge, si cette évolution est circonscrite aux différentes formes incluses dans un même sous-ensemble de C2R (Bruckner & Yoder, 2007, Esbensen, et al., 2008). Suivant son âge, un patient pourrait exprimer différentes formes de comportements restreints, différentes formes de stéréotypies sensorimotrices, différents rituels ...

Pus qu'une complexification des C2R avec l'âge, d'activités sensorimotrices vers des comportements ritualisés (Bishop, et al., 2006, Szatmari, et al., 2006), il semble que l'évolution des C2R concerne une

complexification des formes comportementales servant une même fonction ou liées à un même mécanisme physiopathologique.

L'influence du retard mental sur l'expression des C2R

L'impact du retard mental, ou à l'inverse du niveau de capacités intellectuelles, a constitué un champ d'investigation important dans l'étude des C2R au sein du spectre autistique. Les modèles proposés pour expliquer la diversité de l'expression clinique des C2R sont ainsi basés sur une complexification des formes comportementales exprimées en fonction des habiletés cognitives des patients : le patient retardé tend à utiliser des formes sensorimotrices tandis que le patient de haut niveau montre des activités ritualisées plus élaborées.

Parmi les dimensions de C2R mises en évidence par l'échelle EC2R, seuls les comportements restreints et les stéréotypies sensorimotrices se sont avérés influencés par le niveau de retard.

Pour les comportements restreints, l'influence du retard mental n'est pas linéaire mais se traduit par une expression forte de cette dimension de l'échelle EC2R chez les patients avec retard mental profond. Ce groupe de patients très déficitaire constitue une population particulière, dans laquelle il est très compliqué de différencier la part de l'autisme et celle du retard mental dans l'expression des C2R (Lord, et al., 2001, Vig & Jedrysek, 1999). En dehors de ces patients très retardés, l'expression des comportements restreints n'est plus liée aux capacités intellectuelles mais au niveau d'anxiété.

Pour les stéréotypies sensorimotrices, un lien linéaire a été montré avec le niveau de retard mental mais le degré d'autisme apparaît comme le facteur explicatif prédominant.

Il semble donc que l'influence du niveau de retard mental sur l'expression des C2R ne soit pas aussi importante qu'on le pensait. La structure factorielle de l'échelle reste par exemple identique si l'on ne tient plus compte des patients avec un retard mental profond.

De manière similaire à l'influence de l'âge sur les différentes formes de C2R, l'absence d'un lien fort entre retard mental et C2R peut aussi s'expliquer par le regroupement au sein des dimensions de l'échelle EC2R de comportements considérés comme de haut niveau et de manifestations supposées associées à un déficit intellectuel : les centres d'intérêts restreints et l'utilisation stéréotypée des objets dans la dimension "comportements restreints", la tendance à vouloir contrôler les activités et l'auto-agressivité dans la dimension "insuffisance modulatrice" (Bishop, et al., 2006, Moss, et al., 2000).

Une première approche comparative menée sur **une population de 15 sujets avec un retard mental sans autisme** montre **une expression plus faible des 4 dimensions de l'échelle EC2R** chez ses patients par rapport aux sujets avec autisme ou avec TED-NS. Les différences sont particulièrement marquées pour la réaction au changement et l'insuffisance modulatrice qui, contrairement aux stéréotypies sensorimotrices et aux comportements restreints, sont des patterns comportementaux peu décrits dans le retard mental.

Interprétations neurofonctionnelles

Les liens montrés entre les C2R et les données cliniques complémentaires recueillies dans l'étude suggèrent l'existence de mécanismes physiopathologiques différents pour les 4 dimensions de C2R mises en évidence par l'échelle EC2R.

Stéréotypies sensorimotrices

D'après les résultats de notre étude, l'expression de stéréotypies sensorimotrices est liée au degré d'autisme et au retard mental. Ce type de C2R est donc plus observé chez des sujets montrant de grandes difficultés dans la relation et l'adaptation au monde. Plus précisément, on peut supposer que ces patients ont des difficultés à intégrer et comprendre les stimuli complexes, et notamment les stimuli sociaux, puis à produire des réponses adaptées, "socialement acceptables".

Ces patients vont donc s'orienter vers des stimuli plus "intéressants" pour eux, qui vont les stimuler tout en demandant moins d'effort à produire et/ou à intégrer (Charlop, 1983, Charlop, et al., 1990, Cuvo, et al., 2001, Koegel & Covert, 1972, Lovaas, et al., 1987). Chez ces patients, les stimuli les plus intéressants vont souvent être des C2R simples, de type sensorimoteur. A l'inverse, les patients possédant de meilleures capacités cognitives ont plus facilement accès à des stimuli complexes, ils ont donc moins recours à ce type de comportement.

Les stéréotypies sensorimotrices apparaissent donc servir une fonction de stimulation, soit par l'autostimulation (ex. se balancer, émettre des cris répétés), soit par la recherche de stimuli sensoriels (ex. frotter la surface des meubles) (Ahearn, et al., 2007, Lovaas, et al., 1987, Rapp & Vollmer, 2005, Turner, 1999). Suivant les formes de comportements, cette production ou recherche de stimulations sensorielles se ferait par différents canaux : kinesthésique pour les balancements, tactile lorsque le patient frotte la surface des meubles, auditif par l'attirance pour certains sons, visuel via les mouvements de doigts devant les yeux ...

Les modèles fonctionnels d'autostimulation ou de recherche de stimulation sont sous-tendus par la notion d'homéostasie sensorielle. Le comportement sensorimoteur serait exprimé pour réguler la quantité d'intrants sensoriels. Il viserait par conséquent à combler un manque ou à éviter une surcharge de stimulations (Harrison & Hare, 2004, Lovaas, et al., 1987, Willemsen-Swinkels, et al., 1998), les deux cas pouvant s'expliquer par des déficits de compréhension des stimuli sociaux.

Le lien entre les troubles de la régulation (mesurés par la Gram) et l'expression de stéréotypies sensorimotrices peut être interprété de plusieurs façons.

Premièrement, les stéréotypies sensorimotrices peuvent découler des déficits cognitifs du patient, qui n'est pas capable de proposer une réponse adaptée à la situation. Cette incapacité à générer une solution nouvelle conduit à l'expression d'une réponse stéréotypée (Lopez, et al., 2005).

Deuxièmement, la dysrégulation observée chez le patient reflète une difficulté à inhiber des comportements précédemment exprimés, conduisant à de la persévération sur ces conduites sensorimotrices (Turner, 1999). Chez les patients moins déficitaires, possédant quelques compétences socio-communicatives, cette absence de régulation cognitive peut être compensée par un contrôle social ; le patient a plus conscience de "l'asocialité" de ses stéréotypies et peut donc les inhiber.

Si ce déficit d'inhibition explique le maintien des comportements, il n'explique pas leur survenue. **L'expression initiale de stéréotypies sensorimotrices peut alors correspondre à une stratégie adaptative ou être le produit d'une anomalie précoce survenue lors du développement du cerveau et induisant une dysrégulation neuronale** (Lewis, et al., 1987). Les troubles de la régulation renvoient d'ailleurs à des déficits des fonctions exécutives que l'on sait liés à une dysfonction du lobe frontal (Hill, 2004). Cette structure du cerveau est impliquée dans l'initiation et l'inhibition des réponses, une dysfonction peut donc produire une restriction ou un excès de la réponse et induire des comportements "anormaux", dont certains sont assimilables à des C2R (Archibald, et al., 2001, Pierce & Courchesne, 2001).

Réaction au changement

Le degré de réaction au changement s'est révélé indépendant du degré d'autisme, de l'âge, des capacités intellectuelles, du niveau d'anxiété ... ce qui laisse penser que ces C2R résultent de particularités plus profondes caractéristiques des patients avec autisme.

Du point de vue des formes comportementales qui la constitue, cette deuxième dimension de l'échelle EC2R rejoint le concept de besoin d'immuabilité (*sameness*) décrit par Kanner (1943), se manifestant par une rigidification du fonctionnement quotidien du patient d'un point de vue temporel (par l'adoption de rituels pour différentes activités) ou spatial (en réagissant à de petits changements dans l'environnement physique habituel). **Le maintien d'un environnement immuable permettrait d'éviter au maximum toutes nouvelles situations** potentiellement stressantes.

Certains comportements inclus dans cette dimension de l'échelle pourraient également correspondre à des stratégies stéréotypées pour amener un élément connu et immuable dans un environnement changeant (ex. l'écholalie, les rituels d'exploration) (Gritti, et al., 2003). Ces conduites ritualisées serviraient alors une fonction rassurante (Attwood & Rogé, 2003, Evans, et al., 2002).

La notion d'anxiété est sous-jacente à ces hypothèses fonctionnelles servant à éviter les situations anxiogènes ou à inclure des éléments rassurants dans un contexte inhabituel (Russell & Sofronoff,

2005, Zohar & Felz, 2001). Toutefois, nous n'avons pas mis en évidence de lien entre anxiété et réaction au changement.

Si ces C2R ne sont pas liés à l'anxiété, ils pourraient plus simplement constituer des stratégies stéréotypées de réponse à l'environnement. Dans un contexte donné (repas, transport) le patient chercherait à reproduire à l'identique des actions apprises précédemment sans les adapter à la situation. Toutefois, à l'inverse de l'hypothèse d'une fonction rassurante par la stabilisation du milieu, cette interprétation n'explique pas les réactions vives observées lors de changements mineurs dans l'environnement habituel du patient.

Il semble donc que les mécanismes qui sous-tendent l'expression de réaction au changement soient plus profonds. Ainsi, **la réaction comportementale au changement pourrait s'expliquer par une sensibilité physiologique au changement plus importante.**

Cette hypersensibilité au changement pourrait découler de troubles cognitifs et attentionnels, sous-tendus par des particularités neurobiologiques. Plus particulièrement, il apparaît que les patients avec autisme ont un biais attentionnel qui les conduit à accorder plus d'attention aux détails (Booth, et al., 2003, Hill & Frith, 2003, Schlooz, et al., 2006). Cette focalisation sur les détails pourrait alors expliquer la détection plus rapide et plus vive de petits changements spatiaux ou temporels par les patients avec autisme.

Ce pattern comportemental d'hypersensibilité aux changements a pu être mis en relation avec différentes structures cérébrales, par des méthodes d'électrophysiologie et d'IRM fonctionnel (Gomot, et al., 2006, Gomot, et al., 2002). Les régions concernées – des structures frontales, des zones temporo-pariétales et le cortex cingulé antérieur gauche– ont notamment un rôle connu dans la distribution de l'attention et la définition de la pertinence du stimulus perçu. Ces particularités cérébrales appuient l'hypothèse d'un défaut de filtre des stimuli dans l'autisme (Bieberich & Morgan, 2004, Gomot, et al., 2006, Swerdlow, et al., 1995).

Comportements restreints

L'expression des comportements restreints est influencée par plusieurs variables cliniques : le degré d'autisme, l'anxiété et le retard mental.

Les comportements compris dans **cette dimension de l'échelle EC2R partagent une idée de restriction ou de focalisation dans l'exploration sensorielle ou idéique du milieu** (Bruckner & Yoder, 2007). Cette restriction dans la relation à l'environnement est cohérente avec une influence du degré d'autisme, la présence de déficits socio-communicatifs rendant difficile l'accès aux stimuli sociaux (Turner, 1999).

L'aspect restreint caractérisant cette dimension de C2R se retrouve dans l'utilisation stéréotypée ou ritualisée des objets, qui peut être interprétée comme la production d'une stimulation (Hirstein, et al.,

2001). La restriction se traduit également par une focalisation sur certains détails, certaines formes de stimulations. Enfin, l'aspect restreint peut aussi concerner un sujet ou un objet de prédilection, le patient se focalisant alors sur ces stimuli connus. Comme pour les stéréotypies sensorimotrices, une fonction d'autostimulation ou de recherche de stimulation peut expliquer l'expression de comportements restreints.

En réalité, les influences distinctes du retard mental et de l'anxiété sur l'expression de ces C2R incitent à différencier deux types de populations pour l'interprétation neurofonctionnelle des comportements restreints.

D'un côté, une forte expression de comportements restreints est montrée chez les patients avec un retard mental profond. Chez ces patients très déficitaires, les comportements restreints pourraient correspondre à une incapacité à innover ou à s'ouvrir à des stimulations plus complexes (Lovaas, et al., 1987, Sasson, et al., 2008). Ces C2R constitueraient alors la source de stimuli la plus accessible pour ces patients et pourraient servir une fonction d'autostimulation.

D'un autre côté, en dehors du cas particulier du retard profond, l'expression de comportements restreints n'apparaît plus influencée par le retard mental mais est associée à un niveau plus faible d'anxiété : les sujets qui expriment le plus de comportements restreints sont les sujets les moins anxieux.

Cette moindre anxiété peut s'expliquer par la nature autocentrée ou focalisée sur des stimuli non-sociaux de ces C2R. Le caractère focalisé induit en effet une restriction de l'ouverture sur l'extérieur et donc un manque d'échange avec l'environnement. Ce manque d'ouverture et donc de communication des états internes a pu gêner la détection de troubles anxieux chez ces sujets. Le lien entre anxiété et comportements restreints pourrait donc découler d'un biais d'évaluation.

Toutefois, la focalisation sur un champ réduit de stimuli peut aussi expliquer un niveau d'anxiété réellement plus faible. Ce lien est en effet cohérent avec une hypothèse d'évitement des situations anxiogènes par l'expression de C2R (Lewis & Bodfish, 1998, Sukhodolsky, et al., 2007, Turner, 1999). Ainsi, en s'engageant dans des activités répétées et focalisées sur un nombre réduit de stimuli ou sur des stimuli connus, les sujets éviteraient d'avoir à intégrer des informations trop nombreuses ou trop complexes à décrypter (Bruckner & Yoder, 2007, Forster & Tory Higgins, 2005, Livoir-Petersen, 1996). Les comportements restreints pourraient alors servir une fonction d'évitement de stimuli désagréables.

Enfin, le caractère restreint des comportements ou le manque d'intérêt pour la nouveauté peuvent résulter d'une sensibilité plus faible aux stimuli externes. Dans ce cas, les comportements restreints ne seraient pas une stratégie volontaire d'évitement des situations anxiogènes, mais un trait fondamental de certains sujets, moins ouverts sur l'extérieur et donc moins "candidats" à l'anxiété (Amaral & Corbett, 2003).

La relation montrée entre l'expression de comportements restreints et la présence de bizarreries de l'audition appuie l'idée que ces C2R sont liés à des processus sensoriels. Toutefois ce lien ne permet pas de déterminer le caractère volontaire ou constitutif de la restriction des comportements ; une hypersensibilité pourrait expliquer une focalisation volontaire sur un champ réduit de stimuli, une hyposensibilité pourrait se traduire par le ressassement de stimuli préférentiels.

Certains auteurs suggèrent que les particularités sensorielles communément observées dans l'autisme sont plus liées à des troubles d'orientation de l'attention qu'à des déficits perceptifs (Ceponiene, et al., 2003, Perry, et al., 2007, Siegal & Blades, 2003). **L'expression de comportements restreints pourrait alors s'expliquer par un problème de sélection des stimuli, induisant une focalisation sur des stimuli souvent simples et non-sociaux** (Bruckner & Yoder, 2007, Cunningham & Schreibman, 2008, Loh, et al., 2007, Pierce & Courchesne, 2001, Sasson, et al., 2008).

Insuffisance modulatrice

Cette dimension de l'échelle EC2R apparaît essentiellement liée au niveau d'anxiété : les patients montrant le plus d'insuffisance modulatrice sont aussi les plus anxieux. Ce résultat, et l'expression similaire de ce type de C2R chez les patients avec autisme et avec TED-NS, laissent penser que les mécanismes sous-tendant ces comportements pourraient rejoindre les bases psychophysiologiques des troubles anxieux, ou plus généralement des troubles thymiques.

Plusieurs types de manifestations sont regroupés au sein de l'insuffisance modulatrice. On peut notamment distinguer des comportements ayant trait à une intolérance à la frustration associée à la volonté de contrôler le déroulement des activités, non pas en les ritualisant mais en les recentrant sur soi. Certains comportements de cette dimension peuvent être interprétés comme des manifestations comportementales, maladroites, de l'humeur ou des états émotionnels du patient (ex. agressivité répétée, manifestations exagérées d'une émotion). Cette dimension comprend également une notion d'agitation qui renvoie à une impulsivité, à une incapacité à moduler son niveau d'activité. Enfin, l'attirance pour une partie du corps d'autrui, placée par l'analyse factorielle dans cette dimension, semble traduire des pulsions, non régulées, plutôt qu'un intérêt sensoriel simple.

Le point commun de ces différentes manifestations comportementales est une difficulté à inhiber certains comportements impulsifs ou à moduler certaines réponses excessives aux stimuli afin d'adapter ses conduites au contexte. La dimension "insuffisance modulatrice" de l'échelle semble donc refléter des troubles des émotions présents dans l'autisme ; le lien significatif entre cette dimension et le facteur dysfonctionnement émotionnel mesuré par l'échelle EFC-R appuyant cette hypothèse.

Si l'insuffisance modulatrice paraît refléter un problème d'expression adaptée des émotions, deux interprétations neurofonctionnelles peuvent alors être proposées.

Premièrement, **les manifestations insuffisamment modulées des émotions peuvent correspondre à une stratégie adaptative en lien avec le monde social : il s'agirait alors pour le patient de moyens comportementaux d'extérioriser ses émotions** (Evans, et al., 2005, Ghaziuddin, et al., 2002, Moss, et al., 2000). Plusieurs auteurs suggèrent en effet que les comportements agressifs, inclus dans cette dimension de l'échelle EC2R, ont une fonction sociale ou communicative (Dawson, et al., 1998, Iwata, et al., 1994, Murphy, et al., 2005, Rapp & Vollmer, 2005). Celle-ci découlerait d'un apprentissage effectué lors des interactions du patient avec son environnement (Iwata, et al., 1994). Suivant les patients ou le contexte d'expression, les comportements de la dimension "insuffisance modulatrice" aurait une fonction sociale positive (attirer l'attention d'autrui ou communiquer ses émotions) ou négative (éviter l'interaction avec autrui) (Kodak, et al., 2007, Turner, 1999). Ces deux fonctions sont cohérentes avec les troubles autistiques ; les C2R pourraient servir une fonction de communication compensant les déficits socio-communicatifs, déficits qui expliqueraient aussi une tendance à éviter les interactions sociales.

Deuxièmement, l'insuffisance modulatrice observée chez les patients avec autisme et TED-NS pourrait découler d'un déficit d'inhibition, ce que corrobore le lien entre insuffisance modulatrice et dysrégulation de l'activité (mesurée par la Gram). **Ces C2R ne serviraient pas alors une fonction sociale, mais seraient uniquement le résultat d'une absence de modulation ou de régulation de l'activité neurobiologique du patient.** (Bieberich & Morgan, 2004) Ces comportements correspondraient à la décharge d'un influx nerveux et pourraient avoir une fonction calmante (Gillott, et al., 2001, Willemsen-Swinkels, et al., 1998).

A ce défaut d'inhibition de l'expression comportementale du ressenti interne peut s'ajouter une sensibilité plus importante aux stimuli externes (Amaral & Corbett, 2003). Les troubles autistiques s'accompagnent en effet d'une vulnérabilité accrue au stress, conséquence probable des déficits socio-communicatifs et des difficultés d'adaptation aux événements inhabituels (Jansen, et al., 2006). Cette difficulté à comprendre le monde extérieur pourrait produire de l'irritabilité et une tendance à l'agressivité (Weisbrot, et al., 2005).

Perspectives

L'objectif direct de ce travail a été de construire un instrument fiable et informatif pour évaluer une dimension sémiologique complexe et hétérogène des troubles autistiques : les C2R. Les résultats de l'étude de validation permettent d'envisager plusieurs utilisations de l'échelle EC2R ; ce qui constituent les objectifs secondaires de ce travail.

Etudes génotype-phénotype

L'autisme est un trouble neurodéveloppemental dont le diagnostic reste posé sur des symptômes comportementaux (Costa e Silva, 2008, Rogé, 2001, Tadevosyan-Leyfer, et al., 2003, van Lang, et al., 2006). Or, les troubles du spectre autistique recouvrent une population aux profils comportementaux très variés. Cette hétérogénéité clinique laisse penser qu'il n'existe pas de causes génétiques simples à l'autisme et rend difficile l'identification de gènes de susceptibilité (Shao, et al., 2003).

La définition de marqueurs comportementaux, liés à une expression phénotypique ciblée et permettant de définir des sous-populations plus homogènes, s'avère primordial pour faciliter les études génotypiques de l'autisme. Dans cet optique, les C2R apparaissent particulièrement intéressants. Plus précisément, la résistance au changement (Abramson, et al., 2005, Georgiades, et al., 2007, Hus, et al., 2007, Shao, et al., 2003, Szatmari, et al., 2006), mais aussi les préoccupations restreintes (Hollander, et al., 2003, Smith, et al., 2008), paraissent pouvoir constituer des marqueurs phénotypiques de première importance.

L'échelle EC2R, qui distingue 4 dimensions au sein des C2R dont deux "nouvelles" - les comportements restreints et l'insuffisance modulatrice - pourrait donc être très utile pour définir des sous-populations plus homogènes et faciliter la mise en relation de particularités génotypiques et phénotypiques.

Quelques cotations de l'échelle EC2R ont pu être recueillies pour des patients présentant des troubles autistiques chez lesquels une cause génétique a été identifiée. Plusieurs sujets avec un syndrome de l'X-fragile montrent un pattern comportemental caractérisé par une forte expression d'insuffisance modulatrice et une faible expression des 3 autres facteurs. Ces résultats sont cohérents avec la littérature décrivant chez ces sujets de l'anxiété, des comportements auto-agressifs et une tendance à l'hyperactivité (Bailey, et al., 1998, Einfeld, et al., 1999, Hessler, et al., 2001). Ils sont aussi encourageants pour ce qui concerne les capacités de l'échelle EC2R à associer phénotype et génotype.

Confrontations biocliniques

La différenciation de plusieurs sous-ensembles de C2R dans les troubles autistiques suggère la présence de plusieurs mécanismes physiopathologiques sous-jacents. Nous avons proposé quelques interprétations neurofonctionnelles pour ces différents comportements avec pour certains des hypothèses d'anomalies neurobiologiques. L'échelle EC2R propose une base chiffrée et fiable qui devrait permettre de tester ces hypothèses en facilitant les confrontations entre données comportementales et neurobiologiques.

Il est en effet important, de mieux cerner les mécanismes physiopathologiques ou psychopathologiques de ces différents comportements, en particulier pour améliorer l'efficacité des traitements. Ainsi, de nouvelles études utilisant une mesure physiologique de l'anxiété, ou la cotation de l'échelle EC2R chez des patients avec des TOC permettraient d'approfondir les connaissances sur le rôle de l'anxiété et des mécanismes sérotoninergiques dans l'expression des C2R. De manière similaire, il serait intéressant de compléter nos résultats et de tester nos interprétations neurofonctionnelles en explorant par exemple le lien entre comportements restreints et particularités de la perception sensorielle.

De manière plus immédiate, une hypersensibilité physiologique au changement a été mise en évidence par des méthodes d'électrophysiologie et d'imagerie fonctionnelle (Gomot, et al., 2006, Gomot, et al., 2002). Cette particularité est apparue corrélée à l'item "intolérance au changement, à la frustration" de l'échelle ECA-R (Barthélémy, et al., 1997). L'utilisation de l'échelle EC2R dans le cadre de ce type de protocole pourrait donc compléter et affiner les relations entre ces particularités du fonctionnement cérébral et les C2R, et par exemple, préciser si cette hypersensibilité au changement est due à une intolérance au changement (dimension "réaction au changement") ou à une intolérance à la frustration (dimension "insuffisance modulatrice").

Evaluation des trajectoires développementales

Comme nous l'avons discuté, l'absence de lien entre l'âge et les C2R, mis en évidence dans cette étude, ne signifie pas nécessairement que pour un patient donné, les formes de comportements exprimées restent identiques tout au long de la vie. Notre étude préliminaire de sensibilité au changement a apporté quelques éléments de réponse, quant à cette évolution possible des comportements. Ce travail nécessite bien évidemment d'être approfondi.

L'échelle EC2R fournit une image clinique des troubles du patient à un instant donné. Cette image objective et chiffrée permet donc d'estimer l'efficacité des prises en charge et des thérapeutiques,

quelles soient comportementales ou pharmacologiques, ciblées sur les C2R ou destinées à faire émerger des compétences plus générales.

Les comportements répétés et restreints ne sont en effet qu'un élément de la sémiologie de l'autisme, qui même s'il est important, s'inscrit dans un système global qu'est l'individu, système qui ne peut être réduit à une liste ou à quelques scores. L'évaluation des C2R doit prendre place dans une compréhension plus large du patient intégrant ses autres particularités, tant comportementales que physiologiques ou génétiques, et tenant compte également du contexte général extérieur. L'échelle EC2R constitue un langage commun qui permet un partage de constats et d'hypothèses entre cliniciens et le transfert d'informations cliniques aux chercheurs.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Abramson, R., Ravan, S., Wright, H., Wieduwilt, K., Wolpert, C., Donnelly, S., Pericak-Vance, M. & Cuccaro, M. (2005). The relationship between restrictive and repetitive behaviors in individuals with autism and obsessive compulsive symptoms in parents. *Child Psychiatry and Human Development*, 36 (2), 155-165.
- Adrien, J. L. (1996). *L'autisme du jeune enfant. Développement psychologique et régulation de l'activité*. Paris: Expansion Scientifique Française.
- Adrien, J. L., Roux, S., Couturier, G., Malvy, J., Guerin, P., Debuly, S., Lelord, G. & Barthélémy, C. (2001). Towards a new functional assessment of autistic dysfunction in children with developmental disorders: the Behaviour Function Inventory. *Autism*, 5 (3), 249-264.
- Ahearn, W. H., Clark, K. M., MacDonald, R. P. & Chung, B. I. (2007). Assessing and treating vocal stereotypy in children with autism. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 40 (2), 263-275.
- Allen, D. A., Steinberg, M., Dunn, M., Fein, D., Feinstein, C., Waterhouse, L. & Rapin, I. (2001). Autistic disorder versus other pervasive developmental disorders in young children: same or different? *European Child and Adolescent Psychiatry*, 10 (1), 67-78.
- Aman, M. G., Singh, N. N., Stewart, A. W. & Field, C. J. (1985). The aberrant behavior checklist: a behavior rating scale for the assessment of treatment effects. *American Journal of Mental Deficiency*, 89 (5), 485-491.
- Amaral, D. G. & Corbett, B. A. (2003). The amygdala, autism and anxiety. *Novartis Foundation Symposia*, 251, 177-187; discussion 187-197.
- American Psychiatric Association. (2000). *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux : texte révisé* (4th revised ed.). Washington, DC: American Psychiatric Press.
- Andres, C. (2002). Molecular genetics and animal models in autistic disorder. *Brain Research Bulletin*, 57 (1), 109-119.
- Archibald, S. J., Mateer, C. A. & Kerns, K. A. (2001). Utilization behavior: clinical manifestations and neurological mechanisms. *Neuropsychology Review*, 11 (3), 117-130.
- Attwood, T. & Rogé, B. (2003). *Le syndrome d'Asperger et l'autisme de haut niveau*. Paris: Dunod.
- Baghdadli, A., Beuzon, S., Bursztejn, C., Constant, J., Desguerre, I., Rogé, B., Squillante, M., Voisin, J. & Aussilloux, C. (2006). [Clinical guidelines for the screening and the diagnosis of autism and pervasive developmental disorders]. *Archives de Pédiatrie*, 13 (4), 373-378.
- Baghdadli, A., Pascal, C., Grisi, S. & Aussilloux, C. (2003). Risk factors for self-injurious behaviours among 222 young children with autistic disorders. *Journal of intellectual disability research*, 47 (Pt 8), 622-627.
- Bailey, D. B., Jr., Mesibov, G. B., Hatton, D. D., Clark, R. D., Roberts, J. E. & Mayhew, L. (1998). Autistic behavior in young boys with fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28 (6), 499-508.
- Baird, G., Charman, T., Cox, A., Baron-Cohen, S., Swettenham, J., Wheelwright, S. & Drew, A. (2001). Current topic: Screening and surveillance for autism and pervasive developmental disorders. *Archives of Diseases in Childhood*, 84 (6), 468-475.

- Baker, B. L., McIntyre, L. L., Blacher, J., Crnic, K., Edelbrock, C. & Low, C. (2003). Pre-school children with and without developmental delay: behaviour problems and parenting stress over time. *Journal of intellectual disability research*, 47 (Pt 4-5), 217-230.
- Baranek, G. T. (1999). Autism during infancy: a retrospective video analysis of sensory-motor and social behaviors at 9-12 months of age. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29 (3), 213-224.
- Baranek, G. T. (2002). Efficacy of sensory and motor interventions for children with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 32 (5), 397-422.
- Baranek, G. T., David, F. J., Poe, M. D., Stone, W. L. & Watson, L. R. (2006). Sensory Experiences Questionnaire: discriminating sensory features in young children with autism, developmental delays, and typical development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 47 (6), 591-601.
- Baron-Cohen, S. (1989). Do autistic children have obsessions and compulsions? *British journal of clinical psychology*, 28 (Pt 3), 193-200.
- Baron-Cohen, S. (2003). A mature view of autism. Autism: Explaining the Enigma by Uta Frith, Blackwell Publishing, 2nd Edn, 2003. *Trends in Cognitive Sciences*, 7 (9), 380-383.
- Baron-Cohen, S. & Wheelwright, S. (1999). 'Obsessions' in children with autism or Asperger syndrome. Content analysis in terms of core domains of cognition. *The British Journal of Psychiatry*, 175, 484-490.
- Baron-Cohen, S., Wheelwright, S., Skinner, R., Martin, J. & Clubley, E. (2001). The autism-spectrum quotient (AQ): evidence from Asperger syndrome/high-functioning autism, males and females, scientists and mathematicians. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31 (1), 5-17.
- Barthélémy, C., Adrien, J. L., Roux, S., Garreau, B., Perrot, A. & Lelord, G. (1992). Sensitivity and specificity of the Behavioral Summarized Evaluation (BSE) for the assessment of autistic behaviors. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 22 (1), 23-31.
- Barthélémy, C., Adrien, J. L., Tanguay, P., Garreau, B., Fermanian, J., Roux, S., Sauvage, D. & Lelord, G. (1990). The Behavioral Summarized Evaluation: validity and reliability of a scale for the assessment of autistic behaviors. *J Autism Dev Disord*, 20 (2), 189-204.
- Barthélémy, C. & Lelord, G. (1991). *Les échelles d'évaluation clinique en psychiatrie de l'enfant*. Paris: Expansion Scientifique Française.
- Barthélémy, C., Roux, S., Adrien, J. L., Hameury, L., Guerin, P., Garreau, B., Fermanian, J. & Lelord, G. (1997). Validation of the Revised Behavior Summarized Evaluation Scale. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 27(2), 139-153.
- Bebko, J. M., Schroeder, J. H., Weiss, J. A., Wells, K., McFee, K. & Goldstein, G. M. (2008). The face of Autism research as reflected in the IMFAR looking glass. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 2, 385-394.
- Berg, C. J., Rapoport, J. L. & Flament, M. (1985). The Leyton Obsessional Inventory-Child Version. *Psychopharmacology Bulletin*, 21(4), 1057-1059.
- Berthoz, S. & Hill, E. L. (2005). The validity of using self-reports to assess emotion regulation abilities in adults with autism spectrum disorder. *European psychiatry*, 20(3), 291-298.

- Bieberich, A. A. & Morgan, S. B. (2004). Self-regulation and affective expression during play in children with autism or Down Syndrome: a short-term longitudinal study. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 34(4), 439-448.
- Bishop, S. L., Richler, J. & Lord, C. (2006). Association between restricted and repetitive behaviors and nonverbal IQ in children with autism spectrum disorders. *Child neuropsychology*, 12(4-5), 247-267.
- Bloch, H. (1994). *Grand dictionnaire de la psychologie*. Paris: Larousse.
- Boddaert, N., Chabane, N., Belin, P., Bourgeois, M., Royer, V., Barthelemy, C., Mouren-Simeoni, M. C., Philippe, A., Brunelle, F., Samson, Y. & Zilbovicius, M. (2004). Perception of complex sounds in autism: abnormal auditory cortical processing in children. *The American Journal of Psychiatry*, 161(11), 2117-2120.
- Bodfish, J. W., Symons, F. & Lewis, M. (1999). *The Repetitive Behavior Scale: A test manual*: Morganton, NC: Western Carolina Center Research Reports.
- Bodfish, J. W., Symons, F. J., Parker, D. E. & Lewis, M. H. (2000). Varieties of repetitive behavior in autism: comparisons to mental retardation. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30(3), 237-243.
- Booth, R., Charlton, R., Hughes, C. & Happe, F. (2003). Disentangling weak coherence and executive dysfunction: planning drawing in autism and attention-deficit/hyperactivity disorder. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London. Series B, Biological Sciences*, 358(1430), 387-392.
- Bouisson, J. (2002). Routinization preferences, anxiety, and depression in an elderly French sample. *Journal of Aging Studies*, 16, 295-302.
- Bourreau, Y., Gomot, M., Roux, S. & Barthélémy, C. (2006). Construction d'une échelle d'évaluation des comportements répétitifs et restreints dans l'autisme (EC2R). Etude préliminaire. *Le Bulletin scientifique de l'ARAPI*, 17, 62-64.
- Bourreau, Y., Roux, S., Gomot, M. & Barthélémy, C. (in press). Comportements Répétés et Restreints (C2R) dans les Troubles Autistiques : évaluation clinique. *L'Encéphale*.
- Boyd, B. A., Conroy, M. A., Mancil, G. R., Nakao, T. & Alter, P. J. (2007). Effects of circumscribed interests on the social behaviors of children with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(8), 1550-1561.
- Bradley, E. A., Summers, J. A., Wood, H. L. & Bryson, S. E. (2004). Comparing rates of psychiatric and behavior disorders in adolescents and young adults with severe intellectual disability with and without autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 34(2), 151-161.
- Brinkley, J., Nations, L., Abramson, R. K., Hall, A., Wright, H. H., Gabriels, R., Gilbert, J. R., Pericak-Vance, M. A. & Cuccaro, M. L. (2007). Factor analysis of the aberrant behavior checklist in individuals with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(10), 1949-1959.
- Bruckner, C. T. & Yoder, P. (2007). Restricted object use in young children with autism: Definition and construct validity. *Autism*, 11(2), 161-171.

- Bruneau, N., Roux, S., Adrien, J. L. & Barthélémy, C. (1999). Auditory associative cortex dysfunction in children with autism: evidence from late auditory evoked potentials (N1 wave-T complex). *Clinical Neurophysiology*, 110(11), 1927-1934.
- Brunet, O. & Lézine, I. (2001). *Echelle de développement psychomoteur de la première enfance*. Paris: ECPA.
- Buitelaar, J. K. & van der Gaag, R. J. (1998). Diagnostic rules for children with PDD-NOS and multiple complex developmental disorder. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39(6), 911-919.
- Campbell, D. T. & Fiske, D. W. (1959). Convergent and discriminant validation by the multitrait-multimethod matrix. *Psychological Bulletin*, 56, 81-105.
- Campbell, M. (1985). Timed Stereotypies Rating Scale. *Psychopharmacology Bulletin*, 21(3), 1082.
- Carcani-Rathwell, I., Rabe-Hasketh, S. & Santosh, P. J. (2006). Repetitive and stereotyped behaviours in pervasive developmental disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 47(6), 573-581.
- Ceponiene, R., Lepisto, T., Shestakova, A., Vanhala, R., Alku, P., Naatanen, R. & Yaguchi, K. (2003). Speech-sound-selective auditory impairment in children with autism: they can perceive but do not attend. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 100(9), 5567-5572.
- Chadwick, O., Piroth, N., Walker, J., Bernard, S. & Taylor, E. (2000). Factors affecting the risk of behaviour problems in children with severe intellectual disability. *Journal of intellectual disability research*, 44 (Pt 2), 108-123.
- Chakrabarti, S. & Fombonne, E. (2001). Pervasive developmental disorders in preschool children. *The Journal of the American Medical Association*, 285(24), 3093-3099.
- Charlop, M. H. (1983). The effects of echolalia on acquisition and generalization of receptive labeling in autistic children. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 16(1), 111-126.
- Charlop, M. H., Kurtz, P. F. & Casey, F. G. (1990). Using aberrant behaviors as reinforcers for autistic children. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 23(2), 163-181.
- Charman, T. & Baird, G. (2002). Practitioner review: Diagnosis of autism spectrum disorder in 2- and 3-year-old children. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 43(3), 289-305.
- Charman, T., Taylor, E., Drew, A., Cockerill, H., Brown, J. A. & Baird, G. (2005). Outcome at 7 years of children diagnosed with autism at age 2: predictive validity of assessments conducted at 2 and 3 years of age and pattern of symptom change over time. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 46(5), 500-513.
- Churchill, G. A. (1979). A Paradigm for Developing Better Measures of Marketing Constructs. *Journal of Marketing Research*, 16, 64-73.
- Cicchetti, D. V. & Sparrow, S. A. (1981). Developing criteria for establishing interrater reliability of specific items: applications to assessment of adaptive behavior. *American Journal of Mental Deficiency*, 86(2), 127-137.
- Cohen, J. (1960). A coefficient of agreement for nominal scales. *Educational and Psychological Measurement*, 30, 37-46.

- Constantino, J. N., Gruber, C. P., Davis, S., Hayes, S., Passanante, N. & Przybeck, T. (2004). The factor structure of autistic traits. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45(4), 719-726.
- Costa e Silva, J. A. (2008). Autism, a brain developmental disorder: some new pathophysiological and genetics findings. *Metabolism*, 57 Suppl 2, S40-43.
- Covi, L., Lipman, R. S., McNair, D. M. & Czerlinsky, T. (1979). Symptomatic volunteers in multicenter drug trials. *Progress in Neuropsychopharmacology*, 3(5-6), 521-533.
- Crocker, A. G., Mercier, C., Lachapelle, Y., Brunet, A., Morin, D. & Roy, M. E. (2006). Prevalence and types of aggressive behaviour among adults with intellectual disabilities. *Journal of intellectual disability research*, 50(Pt 9), 652-661.
- Cronbach, L. J. (1951). Coefficient alpha and the internal structure of tests. *Psychometrika*, 16(3), 297-334.
- Cuccaro, M. L., Nations, L., Brinkley, J., Abramson, R. K., Wright, H. H., Hall, A., Gilbert, J. & Pericak-Vance, M. A. (2007). A comparison of repetitive behaviors in aspergers disorder and high functioning autism. *Child Psychiatry and Human Development*, 37(4), 347-360.
- Cuccaro, M. L., Shao, Y., Grubbs, J., Slifer, M., Wolpert, C. M., Donnelly, S. L., Abramson, R. K., Ravan, S. A., Wright, H. H., DeLong, G. R. & Pericak-Vance, M. A. (2003). Factor analysis of restricted and repetitive behaviors in autism using the Autism Diagnostic Interview-R. *Child Psychiatry and Human Development*, 34(1), 3-17.
- Cunningham, A. B. & Schreibman, L. (2008). Stereotypy in autism: The importance of function. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 2, 469-479.
- Cuvo, A. J., May, M. E. & Post, T. M. (2001). Effects of living room, Snoezelen room, and outdoor activities on stereotypic behavior and engagement by adults with profound mental retardation. *Research in Developmental Disabilities*, 22(3), 183-204.
- Dawson, G. & Watling, R. (2000). Interventions to facilitate auditory, visual, and motor integration in autism: a review of the evidence. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30(5), 415-421.
- Dawson, J. E., Matson, J. L. & Cherry, K. E. (1998). An analysis of maladaptive behaviors in persons with autism, PDD-NOS, and mental retardation. *Research in Developmental Disabilities*, 19(5), 439-448.
- de Bildt, A., Mulder, E. J., Scheers, T., Minderaa, R. B. & Tobi, H. (2006). Pervasive developmental disorder, behavior problems, and psychotropic drug use in children and adolescents with mental retardation. *Pediatrics*, 118(6), e1860-1866.
- de Bruin, E. I., Ferdinand, R. F., Meester, S., de Nijs, P. F. & Verheij, F. (2007). High Rates of Psychiatric Co-Morbidity in PDD-NOS. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(5), 877-886.
- Desombre, H., Malvy, J., Roux, S., de Villard, R., Sauvage, D., Dalery, J. & Lenoir, P. (2006). Autism and developmental delay : A comparative clinical study in very young children using IBSE scale. *European Child and Adolescent Psychiatry*, 15(6), 343-351.

- Duncan, D., Matson, J. L., Bamburg, J. W., Cherry, K. E. & Buckley, T. (1999). The relationship of self-injurious behavior and aggression to social skills in persons with severe and profound learning disability. *Research in Developmental Disabilities*, 20(6), 441-448.
- Dunn, W. (1997). the Impact of Sensory Processing Abilities on the Daily Lives of Young Children and Their Families: A Conceptual Model. *Infants and Young Children*, 9(4), 23-35.
- Dunn, W. (2001). The sensations of everyday life: empirical, theoretical, and pragmatic considerations. *The American journal of occupational therapy*, 55(6), 608-620.
- Durand, V. M. & Carr, E. G. (1987). Social influences on "self-stimulatory" behavior: analysis and treatment application. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 20(2), 119-132.
- Einfeld, S., Tonge, B. & Turner, G. (1999). Longitudinal course of behavioral and emotional problems in fragile X syndrome. *American journal of medical genetics*, 87(5), 436-439.
- Einfeld, S. L. & Tonge, B. J. (1996). Population prevalence of psychopathology in children and adolescents with intellectual disability: I. Rationale and methods. *Journal of intellectual disability research*, 40 (Pt 2), 91-98.
- Ermer, J. & Dunn, W. (1998). The sensory profile: a discriminant analysis of children with and without disabilities. *The American journal of occupational therapy*, 52(4), 283-290.
- Esbensen, A. J., Seltzer, M. M., Lam, K. S. & Bodfish, J. W. (2008). Age-Related Differences in Restricted Repetitive Behaviors in Autism Spectrum Disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*.
- Evans, D. W. (2000). Rituals, compulsions, and other syncretic tools: Insights from Werner's comparative psychology. *Journal of Adult Development*, 7, 49-61.
- Evans, D. W., Canavera, K., Kleinpeter, F. L., Maccubbin, E. & Taga, K. (2005). The fears, phobias and anxieties of children with autism spectrum disorders and down syndrome: comparisons with developmentally and chronologically age matched children. *Child Psychiatry and Human Development*, 36(1), 3-26.
- Evans, D. W., Gray, F. L. & Leckman, J. F. (1999). The rituals, fears and phobias of young children: insights from development, psychopathology and neurobiology. *Child Psychiatry and Human Development*, 29(4), 261-276.
- Evans, D. W., Milanak, M. E., Medeiros, B. & Ross, J. L. (2002). Magical beliefs and rituals in young children. *Child Psychiatry and Human Development*, 33(1), 43-58.
- Evrard, Y., Pras, B. & Roux, E. (1994). *Market - études et recherches en marketing*. Paris: Nathan.
- Falissard, B. (2001). *Mesurer la subjectivité en santé : perspective méthodologique et statistique*. Paris: Masson.
- Fava, M., Amsterdam, J. D., Deltito, J. A., Salzman, C., Schwaller, M. & Dunner, D. L. (1998). A double-blind study of paroxetine, fluoxetine, and placebo in outpatients with major depression. *Ann Clin Psychiatry*, 10(4), 145-150.
- Fecteau, S., Mottron, L., Berthiaume, C. & Burack, J. A. (2003). Developmental changes of autistic symptoms. *Autism*, 7(3), 255-268.
- Fermanian, J. (1984a). [Measurement of agreement between 2 judges. Qualitative cases]. *Revue d'épidémiologie et de santé publique*, 32(2), 140-147.

- Fermanian, J. (1984b). Mesure de l'accord entre deux juges. Cas quantitatif. *Revue d'épidémiologie et de santé publique*, 32(6), 408-413.
- Fitzgerald, M. & Bellgrove, M. A. (2006). The overlap between alexithymia and Asperger's syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(4), 573-576.
- Fombonne, E. (2003). Epidemiological surveys of autism and other pervasive developmental disorders: an update. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33(4), 365-382.
- Forster, J. & Tory Higgins, E. (2005). How global versus local perception fits regulatory focus. *Psychological science*, 16(8), 631-636.
- Freeman, B. J., Ritvo, E. R., Guthrie, D., Schroth, P. & Ball, J. (1978). The Behavior Observation Scale for Autism: initial methodology, data analysis, and preliminary findings on 89 children. *Journal of the American Academy of Child Psychiatry*, 17(4), 576-588.
- Gabriels, R. L., Agnew, J. A., Miller, L. J., Gralla, J., Zhaoxing, P., Goldson, E., Ledbetter, J. C., Dinkins, J. P. & Hooks, E. (2008). Is there a relationship between restricted, repetitive, stereotyped behaviors and interests and abnormal sensory response in children with autism spectrum disorders? *Research in Autism Spectrum Disorders*, 2(4), 660-670.
- Gabriels, R. L., Cuccaro, M. L., Hill, D. E., Ivers, B. J. & Goldson, E. (2005). Repetitive behaviors in autism: relationships with associated clinical features. *Research in Developmental Disabilities*, 26(2), 169-181.
- Georgiades, S., Szatmari, P., Zwaigenbaum, L., Duku, E., Bryson, S., Roberts, W., Goldberg, J. & Mahoney, W. (2007). Structure of the autism symptom phenotype: A proposed multidimensional model. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 46(2), 188-196.
- Ghaziuddin, M. & Butler, E. (1998). Clumsiness in autism and Asperger syndrome: a further report. *Journal of intellectual disability research*, 42 (Pt 1), 43-48.
- Ghaziuddin, M., Ghaziuddin, N. & Greden, J. (2002). Depression in persons with autism: implications for research and clinical care. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 32(4), 299-306.
- Gillberg, C. & Billstedt, E. (2000). Autism and Asperger syndrome: coexistence with other clinical disorders. *Acta psychiatrica Scandinavica*, 102(5), 321-330.
- Gillott, A., Furniss, F. & Walter, A. (2001). Anxiety in high-functioning children with autism. *Autism*, 5(3), 277-286.
- Gomot, M., Bernard, F. A., Davis, M. H., Belmonte, M. K., Ashwin, C., Bullmore, E. T. & Baron-Cohen, S. (2006). Change detection in children with autism: an auditory event-related fMRI study. *Neuroimage*, 29(2), 475-484.
- Gomot, M., Giard, M. H., Adrien, J. L., Barthélémy, C. & Bruneau, N. (2002). Hypersensitivity to acoustic change in children with autism: electrophysiological evidence of left frontal cortex dysfunctioning. *Psychophysiology*, 39(5), 577-584.
- Goodman, W. K., Price, L. H., Rasmussen, S. A., Mazure, C., Delgado, P., Heninger, G. R. & Charney, D. S. (1989a). The Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale. II. Validity. *Archives of General Psychiatry*, 46(11), 1012-1016.

- Goodman, W. K., Price, L. H., Rasmussen, S. A., Mazure, C., Fleischmann, R. L., Hill, C. L., Heninger, G. R. & Charney, D. S. (1989b). The Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale. I. Development, use, and reliability. *Archives of General Psychiatry*, 46(11), 1006-1011.
- Gordon, C. T. (2000). Commentary: considerations on the pharmacological treatment of compulsions and stereotypies with serotonin reuptake inhibitors in pervasive developmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30(5), 437-438.
- Gotham, K., Risi, S., Pickles, A. & Lord, C. (2007). The Autism Diagnostic Observation Schedule: revised algorithms for improved diagnostic validity. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(4), 613-627.
- Green, D., Baird, G., Barnett, A. L., Henderson, L., Huber, J. & Henderson, S. E. (2002). The severity and nature of motor impairment in Asperger's syndrome: a comparison with specific developmental disorder of motor function. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 43(5), 655-668.
- Gritti, A., Bove, D., Di Sarno, A. M., D'Addio, A. A., Chiapparò, S. & Bove, R. M. (2003). Stereotyped movements in a group of autistic children. *Functional neurology*, 18(2), 89-94.
- Gross-Isseroff, R., Hermesh, H. & Weizman, A. (2001). Obsessive compulsive behaviour in autism--towards an autistic-obsessive compulsive syndrome? *The World Journal of Biological Psychiatry*, 2(4), 193-197.
- Guelfi, J. D., Boyer, P., Consoli, S. & Olivier-Martin, R. (1997). *Psychiatrie*. Paris: PUF.
- Hair, J. F., Anderson, R. E., Tatham, R. L. & Black, W. (1998). *Multivariate Data Analysis, fifth edition*. Upper Saddle River: Prentice Hall.
- Harrison, J. & Hare, D. J. (2004). Brief report: assessment of sensory abnormalities in people with autistic spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 34(6), 727-730.
- Herring, S., Gray, K., Taffe, J., Tonge, B., Sweeney, D. & Einfeld, S. (2006). Behaviour and emotional problems in toddlers with pervasive developmental disorders and developmental delay: associations with parental mental health and family functioning. *Journal of intellectual disability research*, 50(Pt 12), 874-882.
- Hessl, D., Dyer-Friedman, J., Glaser, B., Wisbeck, J., Barajas, R. G., Taylor, A. & Reiss, A. L. (2001). The influence of environmental and genetic factors on behavior problems and autistic symptoms in boys and girls with fragile X syndrome. *Pediatrics*, 108(5), E88.
- Hill, E. L. (2004). Executive dysfunction in autism. *Trends in Cognitive Sciences*, 8(1), 26-32.
- Hill, E. L. & Frith, U. (2003). Understanding autism: insights from mind and brain. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London. Series B, Biological Sciences*, 358(1430), 281-289.
- Hirstein, W., Iversen, P. & Ramachandran, V. S. (2001). Autonomic responses of autistic children to people and objects. *Proceedings. Biological sciences*, 268(1479), 1883-1888.
- Hodgson, R. J. & Rachman, S. (1977). Obsessional-compulsive complaints. *Behaviour Research and Therapy*, 15(5), 389-395.
- Hogarty, G. E., Greenwald, D., Ulrich, R. F., Kornblith, S. J., DiBarry, A. L., Cooley, S., Carter, M. & Flesher, S. (1997). Three-year trials of personal therapy among schizophrenic patients living

- with or independent of family, II: Effects on adjustment of patients. *The American Journal of Psychiatry*, 154(11), 1514-1524.
- Hollander, E., King, A., Delaney, K., Smith, C. J. & Silverman, J. M. (2003). Obsessive-compulsive behaviors in parents of multiplex autism families. *Psychiatry research*, 117(1), 11-16.
- Hollander, E., Novotny, S., Allen, A., Aronowitz, B., Cartwright, C. & DeCaria, C. (2000). The relationship between repetitive behaviors and growth hormone response to sumatriptan challenge in adult autistic disorder. *Neuropsychopharmacology*, 22(2), 163-167.
- Honey, E., Leekam, S., Turner, M. & McConachie, H. (2007). Repetitive behaviour and play in typically developing children and children with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(6), 1107-1115.
- Howlin, P. (1998). Practitioner review: psychological and educational treatments for autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39(3), 307-322.
- Howlin, P., Goode, S., Hutton, J. & Rutter, M. (2004). Adult outcome for children with autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45(2), 212-229.
- Hus, V., Pickles, A., Cook, E. H., Jr., Risi, S. & Lord, C. (2007). Using the autism diagnostic interview-revised to increase phenotypic homogeneity in genetic studies of autism. *Biological Psychiatry*, 61(4), 438-448.
- Igalens, J. & Roussel, P. (1998). *Méthodes de recherche en gestion des ressources humaines*. Paris: Economica.
- Iwata, B. A., Pace, G. M., Dorsey, M. F., Zarcone, J. R., Vollmer, T. R., Smith, R. G., Rodgers, T. A., Lerman, D. C., Shore, B. A., Mazalesk, J. L. & et al. (1994). The functions of self-injurious behavior: an experimental-epidemiological analysis. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 27(2), 215-240.
- Jansen, L. M., Gispen-de Wied, C. C., Van der Gaag, R. J., ten Hove, F., Willemsen-Swinkels, S. W., Harteveld, E. & Van Engeland, H. (2000). Unresponsiveness to psychosocial stress in a subgroup of autistic-like children, multiple complex developmental disorder. *Psychoneuroendocrinology*, 25(8), 753-764.
- Jansen, L. M., Gispen-de Wied, C. C., Wiegant, V. M., Westenberg, H. G., Lahuis, B. E. & van Engeland, H. (2006). Autonomic and neuroendocrine responses to a psychosocial stressor in adults with autistic spectrum disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(7), 891-899.
- Kanai, C., Koyama, T., Kato, S., Miyamoto, Y., Osada, H. & Kurita, H. (2004). Comparison of high-functioning atypical autism and childhood autism by Childhood Autism Rating Scale-Tokyo version. *Psychiatry and clinical neurosciences*, 58(2), 217-221.
- Kanner, L. (1943). Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child*, 2, 217-250.
- Kano, Y., Ohta, M., Nagai, Y., Pauls, D. L. & Leckman, J. F. (2004). Obsessive-compulsive symptoms in parents of Tourette syndrome probands and autism spectrum disorder probands. *Psychiatry and clinical neurosciences*, 58(4), 348-352.

- Katz, I. R., Reynolds, C. F., 3rd, Alexopoulos, G. S. & Hackett, D. (2002). Venlafaxine ER as a treatment for generalized anxiety disorder in older adults: pooled analysis of five randomized placebo-controlled clinical trials. *Journal of the American Geriatrics Society*, 50(1), 18-25.
- Kennedy, C. H., Meyer, K. A., Knowles, T. & Shukla, S. (2000). Analyzing the multiple functions of stereotypical behavior for students with autism: implications for assessment and treatment. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 33(4), 559-571.
- Kern, J. K., Garver, C. R., Carmody, T., Andrews, A. A., Trivedi, M. H. & Mehta, J. A. (2007a). Examining sensory quadrants in autism. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 1, 185-193.
- Kern, J. K., Trivedi, M. H., Grannemann, B. D., Garver, C. R., Johnson, D. G., Andrews, A. A., Savla, J. S., Mehta, J. A. & Schroeder, J. L. (2007b). Sensory correlations in autism. *Autism*, 11(2), 123-134.
- Khalfa, S., Bruneau, N., Rogé, B., Georgieff, N., Veuillet, E., Adrien, J. L., Barthélémy, C. & Collet, L. (2004). Increased perception of loudness in autism. *Hearing Research*, 198(1-2), 87-92.
- Kim, J. A., Szatmari, P., Bryson, S. E., Streiner, D. L. & Wilson, F. J. (2000). The prevalence of anxiety and mood problems among children with autism and Asperger syndrome. *Autism*, 4(2), 117-132.
- Kobayashi, R. & Murata, T. (1998). Behavioral characteristics of 187 young adults with autism. *Psychiatry and clinical neurosciences*, 52(4), 383-390.
- Kodak, T., Northup, J. & Kelley, M. E. (2007). An evaluation of the types of attention that maintain problem behavior. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 40(1), 167-171.
- Koegel, R. L. & Covert, A. (1972). The relationship of self-stimulation to learning in autistic children. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 5(4), 381-387.
- Krug, D. A., Arick, J. & Almond, P. (1980). Behavior checklist for identifying severely handicapped individuals with high levels of autistic behavior. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 21(3), 221-229.
- Laffont, F., Jusseume, P., Bruneau, N., Dubost, P. & Lelord, G. (1975). [Conditioning of evoked potentials in normal, mentally retarded, and autistic children]. *Revue d'Electroencéphalographie et de Neurophysiologie Clinique*, 5(4), 369-374.
- Lam, K. S. & Aman, M. G. (2007). The repetitive behavior scale-revised: independent validation in individuals with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(5), 855-866.
- Larousse. (2008). *Le petit Larousse illustré*. Paris.
- Le Couteur, A., Rutter, M., Lord, C., Rios, P., Robertson, S., Holdgrafer, M. & McLennan, J. (1989). Autism diagnostic interview: a standardized investigator-based instrument. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 19(3), 363-387.
- Lecavalier, L. (2006). Behavioral and emotional problems in young people with pervasive developmental disorders: relative prevalence, effects of subject characteristics, and empirical classification. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(8), 1101-1114.

- Leekam, S. R., Nieto, C., Libby, S. J., Wing, L. & Gould, J. (2007a). Describing the sensory abnormalities of children and adults with autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(5), 894-910.
- Leekam, S. R., Tandos, J., McConachie, H., Meins, E., Parkinson, K., Wright, C., Turner, M., Arnott, B., Vittorini, L. & Le Couteur, A. (2007b). Repetitive behaviours in typically developing 2-year-olds. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 48(11), 1131-1138.
- Lelord, G. & Barthélémy, C. (1989). *Evaluation des comportements autistiques : ECA-T*. (3e édition). Issy-les-Moulineaux: EAP.
- Lewis, M. H., Baumeister, A. A. & Mailman, R. B. (1987). A neurobiological alternative to the perceptual reinforcement hypothesis of stereotyped behavior: a commentary on "Self-stimulatory behavior and perceptual reinforcement". *Journal of Applied Behavior Analysis*, 20(3), 253-258.
- Lewis, M. H. & Bodfish, J. W. (1998). Repetitive Behavior Disorders in Autism. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 4, 80-89.
- Lewis, M. H., Tanimura, Y., Lee, L. W. & Bodfish, J. W. (2007). Animal models of restricted repetitive behavior in autism. *Behavioural brain research*, 176(1), 66-74.
- Leyfer, O. T., Folstein, S. E., Bacalman, S., Davis, N. O., Dinh, E., Morgan, J., Tager-Flusberg, H. & Lainhart, J. E. (2006). Comorbid psychiatric disorders in children with autism: interview development and rates of disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(7), 849-861.
- Livoir-Petersen, M. F. (1996). La répétition dans le développement normal et autistique : un moyen. *Les Cahiers du Cerfee*, 13, 185-208.
- Loh, A., Soman, T., Brian, J., Bryson, S. E., Roberts, W., Szatmari, P., Smith, I. M. & Zwaigenbaum, L. (2007). Stereotyped motor behaviors associated with autism in high-risk infants: a pilot videotape analysis of a sibling sample. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(1), 25-36.
- Lopez, B. R., Lincoln, A. J., Ozonoff, S. & Lai, Z. (2005). Examining the relationship between executive functions and restricted, repetitive symptoms of Autistic Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35(4), 445-460.
- Lopez-Ibor, J. J., Jr., Saiz, J., Cottraux, J., Note, I., Vinas, R., Bourgeois, M., Hernandez, M. & Gomez-Perez, J. C. (1996). Double-blind comparison of fluoxetine versus clomipramine in the treatment of obsessive compulsive disorder. *European Neuropsychopharmacology*, 6(2), 111-118.
- Lord, C., Leventhal, B. L. & Cook, E. H., Jr. (2001). Quantifying the phenotype in autism spectrum disorders. *American journal of medical genetics*, 105(1), 36-38.
- Lord, C., Risi, S., Lambrecht, L., Cook, E. H., Jr., Leventhal, B. L., DiLavore, P. C., Pickles, A. & Rutter, M. (2000). The autism diagnostic observation schedule-generic: a standard measure of social and communication deficits associated with the spectrum of autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30(3), 205-223.

- Lord, C., Rutter, M., Goode, S., Heemsbergen, J., Jordan, H., Mawhood, L. & Schopler, E. (1989). Autism diagnostic observation schedule: a standardized observation of communicative and social behavior. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 19(2), 185-212.
- Lord, C., Rutter, M. & Le Couteur, A. (1994). Autism Diagnostic Interview-Revised: a revised version of a diagnostic interview for caregivers of individuals with possible pervasive developmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 24(5), 659-685.
- Lovaas, I., Newsom, C. & Hickman, C. (1987). Self-stimulatory behavior and perceptual reinforcement. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 20(1), 45-68.
- Macintosh, K. E. & Dissanayake, C. (2004). Annotation: The similarities and differences between autistic disorder and Asperger's disorder: a review of the empirical evidence. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45(3), 421-434.
- Magerotte, G. & Rogé, B. (2004). Intervention précoce en autisme : un défi pour les praticiens. *L'évolution psychiatrique*, 69, 579-588.
- Mancina, C., Tankersley, M., Kamps, D., Kravits, T. & Parrett, J. (2000). Brief report: reduction of inappropriate vocalizations for a child with autism using a self-management treatment program. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30(6), 599-606.
- Martineau, J., Laffont, F., Bruneau, N., Roux, S. & Lelord, G. (1980). Event-related potentials evoked by sensory stimulation in normal mentally retarded and autistic children. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, 48(2), 140-153.
- Matson, J. L., Baglio, C. S., Smirolodo, B. B., Hamilton, M., Packlowskyi, T., Williams, D. & Kirkpatrick-Sanchez, S. (1996). Characteristics of autism as assessed by the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped-II (DASH-II). *Research in Developmental Disabilities*, 17(2), 135-143.
- Matson, J. L., Dempsey, T., Lovullo, S. V. & Wilkins, J. (2007). The effects of intellectual functioning on the range of core symptoms of autism spectrum disorders. *Research in Developmental Disabilities*, 29(4), 341-350.
- Matson, J. L., Hamilton, M., Duncan, D., Bamburg, J., Smirolodo, B., Anderson, S. & Baglio, C. (1997a). Characteristics of stereotypic movement disorder and self-injurious behavior assessed with the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH-II). *Research in Developmental Disabilities*, 18(6), 457-469.
- Matson, J. L., Smirolodo, B. B., Hamilton, M. & Baglio, C. S. (1997b). Do anxiety disorders exist in persons with severe and profound mental retardation? *Research in Developmental Disabilities*, 18(1), 39-44.
- McDougle, C. J., Kresch, L. E., Goodman, W. K., Naylor, S. T., Volkmar, F. R., Cohen, D. J. & Price, L. H. (1995). A case-controlled study of repetitive thoughts and behavior in adults with autistic disorder and obsessive-compulsive disorder. *American Journal of Psychiatry*, 152(5), 772-777.
- McDougle, C. J., Kresch, L. E. & Posey, D. J. (2000). Repetitive thoughts and behavior in pervasive developmental disorders: treatment with serotonin reuptake inhibitors. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30(5), 427-435.

- McGovern, C. W. & Sigman, M. (2005). Continuity and change from early childhood to adolescence in autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 46(4), 401-408.
- Militerni, R., Bravaccio, C., Falco, C., Fico, C. & Palermo, M. T. (2002). Repetitive behaviors in autistic disorder. *European Child and Adolescent Psychiatry*, 11(5), 210-218.
- Miltenberger, R. G., Fuqua, R. W. & Woods, D. W. (1998). Applying behavior analysis to clinical problems: review and analysis of habit reversal. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 31(3), 447-469.
- Mooney, E. L., Gray, K. M. & Tonge, B. J. (2006). Early features of autism: Repetitive behaviours in young children. *European Child and Adolescent Psychiatry*, 15(1), 12-18.
- Moss, S., Emerson, E., Kiernan, C., Turner, S., Hatton, C. & Alborz, A. (2000). Psychiatric symptoms in adults with learning disability and challenging behaviour. *The British Journal of Psychiatry*, 177, 452-456.
- Muris, P., Merckelbach, H. & Clavan, M. (1996). Abnormal and normal compulsions. *Behaviour Research and Therapy*, 35, 249-252.
- Muris, P., Steerneman, P., Merckelbach, H., Holdrinet, I. & Meesters, C. (1998). Comorbid anxiety symptoms in children with pervasive developmental disorders. *Journal of Anxiety Disorders*, 12(4), 387-393.
- Murphy, G., Hall, S., Oliver, C. & Kissi-Debra, R. (1999). Identification of early self-injurious behaviour in young children with intellectual disability. *Journal of intellectual disability research*, 43 (Pt 3), 149-163.
- Murphy, G. H., Beadle-Brown, J., Wing, L., Gould, J., Shah, A. & Holmes, N. (2005). Chronicity of challenging behaviours in people with severe intellectual disabilities and/or autism: a total population sample. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35(4), 405-418.
- Myles, B. S., Hagiwara, R., Dunn, W., Rinner, L., Reese, M., Huggins, A. & Becker, S. (2004). sensory issues in children with asperger syndrome and autism. *Education and Training in Developmental Disabilities*, 39(4), 283-290.
- Organisation Mondiale de la Santé. (1997). *Classification Internationale des Maladies, chapitre V (F). Troubles Mentaux et Troubles du Comportements. Critères Diagnostiques pour la Recherche* (10e révision). Paris: Masson.
- Panerai, S., Ferrante, L. & Zingale, M. (2002). Benefits of the Treatment and Education of Autistic and Communication Handicapped Children (TEACCH) programme as compared with a non-specific approach. *Journal of intellectual disability research*, 46(Pt 4), 318-327.
- Papageorgiou, V., Georgiades, S. & Mavreas, V. (2007). Brief Report: Cross-Cultural Evidence for the Heterogeneity of the Restricted, Repetitive Behaviours and Interests Domain of Autism: A Greek Study. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38(3), 558-561.
- Peleg-Popko, O. & Dar, R. (2003). Ritual behavior in children and mothers' perceptions of family patterns. *Journal of Anxiety Disorders*, 17(6), 667-681.
- Perron-Borelli, M. (2005). *Echelles différentielles d'efficacités intellectuelles - forme révisée*. Paris: ECPA.

- Perry, W., Minassian, A., Lopez, B., Maron, L. & Lincoln, A. (2007). Sensorimotor gating deficits in adults with autism. *Biological Psychiatry*, 61(4), 482-486.
- Piaget, J. (1977). *La naissance de l'intelligence chez l'enfant*. (9e ed.). Neuchâtel, Paris: Delachaux & Niestlé.
- Piek, J. P. & Dyck, M. J. (2004). Sensory-motor deficits in children with developmental coordination disorder, attention deficit hyperactivity disorder and autistic disorder. *Human Movement Science*, 23(3-4), 475-488.
- Pierce, K. & Courchesne, E. (2001). Evidence for a cerebellar role in reduced exploration and stereotyped behavior in autism. *Biological Psychiatry*, 49(8), 655-664.
- Piven, J., Harper, J., Palmer, P. & Arndt, S. (1996). Course of behavioral change in autism: a retrospective study of high-IQ adolescents and adults. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 35(4), 523-529.
- Potkin, S. G., Alphas, L., Hsu, C., Krishnan, K. R., Anand, R., Young, F. K., Meltzer, H. & Green, A. (2003). Predicting suicidal risk in schizophrenic and schizoaffective patients in a prospective two-year trial. *Biological Psychiatry*, 54(4), 444-452.
- Powell, S. B., Newman, H. A., Pendergast, J. F. & Lewis, M. H. (1999). A rodent model of spontaneous stereotypy: initial characterization of developmental, environmental, and neurobiological factors. *Physiology and Behavior*, 66(2), 355-363.
- Rapp, J. T. & Vollmer, T. R. (2005). Stereotypy I: a review of behavioral assessment and treatment. *Research in Developmental Disabilities*, 26(6), 527-547.
- Raven, J. (2005). *Progressive Matrices Raven*. Paris: ECPA.
- Rehfeldt, R. A. & Chambers, M. R. (2003). Functional analysis and treatment of verbal perseverations displayed by an adult with autism. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 36(2), 259-261.
- Reuchlin, M. (2002). *Les méthodes en psychologie* (12e ed.). Paris: PUF.
- Richler, J., Bishop, S. L., Kleinke, J. R. & Lord, C. (2007). Restricted and repetitive behaviors in young children with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(1), 73-85.
- Rieffe, C., Meerum Terwogt, M. & Kotronopoulou, K. (2007). Awareness of Single and Multiple Emotions in High-functioning Children with Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(3), 455-465.
- Rimland, B. (1971). The differentiation of childhood psychoses: an analysis of checklists for 2,218 psychotic children. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia*, 1(2), 161-174.
- Rinehart, N. J., Bradshaw, J. L., Brereton, A. V. & Tonge, B. J. (2002). A clinical and neurobehavioural review of high-functioning autism and Asperger's disorder. *Australian and New Zealand journal of psychiatry*, 36(6), 762-770.
- Rogé, B. (2001). Le diagnostic précoce de l'autisme : données actuelles. *Enfance*, 1, 21-30.
- Rogers, S. J., Hepburn, S. & Wehner, E. (2003). Parent reports of sensory symptoms in toddlers with autism and those with other developmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33(6), 631-642.

- Rogers, S. J. & Ozonoff, S. (2005). Annotation: what do we know about sensory dysfunction in autism? A critical review of the empirical evidence. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 46(12), 1255-1268.
- Roid, G. H. & Miller, L. J. (1997). *Leiter International Performance Scale - Revised*. Wooddale: Stoelting Co.
- Rojahn, J., Matlock, S. T. & Tasse, M. J. (2000). The stereotyped behavior scale: psychometric properties and norms. *Research in Developmental Disabilities*, 21(6), 437-454.
- Rojahn, J., Matson, J. L., Lott, D., Esbensen, A. J. & Smalls, Y. (2001). The Behavior Problems Inventory: an instrument for the assessment of self-injury, stereotyped behavior, and aggression/destruction in individuals with developmental disabilities. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31(6), 577-588.
- Rojahn, J., Polster, L. M., Mulick, J. A. & Wisniewski, J. J. (1989). Reliability of the Behavior Problems Inventory. *Journal of Developmental and Physical Disabilities*, 2(4), 283-293.
- Rojahn, J., Tasse, M. J. & Sturmey, P. (1997). The Stereotyped Behavior Scale for adolescents and adults with mental retardation. *American journal on mental retardation*, 102(2), 137-146.
- Ronald, A., Happe, F. & Plomin, R. (2005). The genetic relationship between individual differences in social and nonsocial behaviours characteristic of autism. *Developmental Science*, 8(5), 444-458.
- Roux, S., Adrien, J. L., Bruneau, N., Malvy, J. & Barthélémy, C. (1998). Behaviour profiles within a population of 145 children with autism using the Behaviour Summarized Evaluation Scale. *Autism*, 2(4), 345-366.
- Russell, E. & Sofronoff, K. (2005). Anxiety and social worries in children with Asperger syndrome. *Australian and New Zealand journal of psychiatry*, 39(7), 633-638.
- Sasson, N. J., Turner-Brown, L. M., Holtzclaw, T. N., Lam, K. S. & Bodfish, J. W. (2008). Children with autism demonstrate circumscribed attention during passive viewing of complex social and nonsocial picture arrays. *Autism Research*, 1(1), 31-42.
- Scahill, L., McDougle, C. J., Williams, S. K., Dimitropoulos, A., Aman, M. G., McCracken, J. T., Tierney, E., Arnold, L. E., Cronin, P., Grados, M., Ghuman, J., Koenig, K., Lam, K. S., McGough, J., Posey, D. J., Ritz, L., Swiezy, N. B. & Vitiello, B. (2006). Children's Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale modified for pervasive developmental disorders. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 45(9), 1114-1123.
- Schlooz, W. A., Hulstijn, W., van den Broek, P. J., van der Pijl, A. C., Gabreels, F., van der Gaag, R. J. & Rotteveel, J. J. (2006). Fragmented visuospatial processing in children with pervasive developmental disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(8), 1025-1037.
- Schopler, E. (1994). *Profil Psycho-Educatif*. Bruxelles: De Boeck.
- Schopler, E., Reichler, R. J., DeVellis, R. F. & Daly, K. (1980). Toward objective classification of childhood autism: Childhood Autism Rating Scale (CARS). *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 10(1), 91-103.

- Sears, L. L., Vest, C., Mohamed, S., Bailey, J., Ranson, B. J. & Piven, J. (1999). An MRI study of the basal ganglia in autism. *Progress in Neuropsychopharmacology and Biological Psychiatry*, 23(4), 613-624.
- Sechter, D., Troy, S., Paternetti, S. & Boyer, P. (1999). A double-blind comparison of sertraline and fluoxetine in the treatment of major depressive episode in outpatients. *European Psychiatry*, 14(1), 41-48.
- Seltzer, M. M., Krauss, M. W., Shattuck, P. T., Orsmond, G., Swe, A. & Lord, C. (2003). The symptoms of autism spectrum disorders in adolescence and adulthood. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33(6), 565-581.
- Shao, Y., Cuccaro, M. L., Hauser, E. R., Raiford, K. L., Menold, M. M., Wolpert, C. M., Ravan, S. A., Elston, L., Decena, K., Donnelly, S. L., Abramson, R. K., Wright, H. H., DeLong, G. R., Gilbert, J. R. & Pericak-Vance, M. A. (2003). Fine mapping of autistic disorder to chromosome 15q11-q13 by use of phenotypic subtypes. *American journal of human genetics*, 72(3), 539-548.
- Siegal, M. & Blades, M. (2003). Language and auditory processing in autism. *Trends in Cognitive Sciences*, 7(9), 378-380.
- Smith, C. J., Lang, C. M., Kryzak, L. M., Hollander, E., Melmed, R. & Silverman, J. M. (2008). *Familial Associations of Intense Preoccupations, an Empirical Factor of the Restricted, Repetitive Behaviors and Interests Domain of Autism*. Paper presented at the International Meeting for Autism Research, London.
- Smith, E. A. & Van Houten, R. (1996). A comparison of the characteristics of self-stimulatory behaviors in "normal" children and children with developmental delays. *Research in Developmental Disabilities*, 17(4), 253-268.
- South, M., Ozonoff, S. & McMahon, W. M. (2005). Repetitive behavior profiles in Asperger syndrome and high-functioning autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35(2), 145-158.
- Sukhodolsky, D. G., Scahill, L., Gadow, K. D., Arnold, L. E., Aman, M. G., McDougle, C. J., McCracken, J. T., Tierney, E., Williams White, S., Lecavalier, L. & Vitiello, B. (2007). Parent-Rated Anxiety Symptoms in Children with Pervasive Developmental Disorders: Frequency and Association with Core Autism Symptoms and Cognitive Functioning. *Journal of Abnormal Child Psychology*, 36(1), 117-128.
- Swerdlow, N. R., Filion, D., Geyer, M. A. & Braff, D. L. (1995). "Normal" personality correlates of sensorimotor, cognitive, and visuospatial gating. *Biological Psychiatry*, 37(5), 286-299.
- Symons, F. J., Sperry, L. A., Dropik, P. L. & Bodfish, J. W. (2005). The early development of stereotypy and self-injury: a review of research methods. *Journal of intellectual disability research*, 49(Pt 2), 144-158.
- Szatmari, P., Bryson, S. E., Boyle, M. H., Streiner, D. L. & Duku, E. (2003). Predictors of outcome among high functioning children with autism and Asperger syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 44(4), 520-528.
- Szatmari, P., Georgiades, S., Bryson, S., Zwaigenbaum, L., Roberts, W., Mahoney, W., Goldberg, J. & Tuff, L. (2006). Investigating the structure of the restricted, repetitive behaviours and interests domain of autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 47(6), 582-590.

- Tadevosyan-Leyfer, O., Dowd, M., Mankoski, R., Winklosky, B., Putnam, S., McGrath, L., Tager-Flusberg, H. & Folstein, S. E. (2003). A principal components analysis of the Autism Diagnostic Interview-Revised. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 42(7), 864-872.
- Tang, J. C., Kennedy, C. H., Koppekin, A. & Caruso, M. (2002). Functional analysis of stereotypical ear covering in a child with autism. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 35(1), 95-98.
- Teng, E. J., Woods, D. W., Marcks, B. A. & Twohig, M. P. (2004). Body-Focused Repetitive Behaviors: The Proximal and Distal Effects of Affective Variables on Behavioral Expression. *Journal of Psychopathology and Behavioral Assessment*, 26(1), 55-64.
- Tourette, C. (2006). *Evaluer les enfants avec déficiences ou troubles du développement*. Paris: Dunod.
- Turner, M. (1999). Annotation: Repetitive behaviour in autism: a review of psychological research. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 40(6), 839-849.
- Unapei & Arapi. (2007). *L'autisme, où en est-on aujourd'hui ?* (Les guides de l'Unapei). Montligeon: Unapei.
- Van der Linden, M. (1989). *Les troubles de la mémoire*. Bruxelles: Mardaga.
- van Lang, N. D., Boomsma, A., Sytema, S., de Bildt, A. A., Kraijer, D. W., Ketelaars, C. & Minderaa, R. B. (2006). Structural equation analysis of a hypothesised symptom model in the autism spectrum. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 47(1), 37-44.
- Verte, S., Geurts, H. M., Roeyers, H., Oosterlaan, J. & Sergeant, J. A. (2006). Executive functioning in children with an autism spectrum disorder: can we differentiate within the spectrum? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(3), 351-372.
- Verte, S., Roeyers, H. & Buysse, A. (2003). Behavioural problems, social competence and self-concept in siblings of children with autism. *Child care health and development*, 29(3), 193-205.
- Vig, S. & Jedrysek, E. (1999). Autistic features in young children with significant cognitive impairment: autism or mental retardation? *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29(3), 235-248.
- Wechsler, D. (1996). *Echelle d'intelligence de Wechsler pour enfants (WISC III)* (3e édition). Paris: ECPA.
- Wechsler, D. (2004). *Echelle d'intelligence de Wechsler pour la période pré-scolaire et primaire (WPPSI III)* (3e édition). Paris: ECPA.
- Wechsler, D. (2005). *Echelle d'intelligence de Wechsler pour enfants (WISC IV)* (4e édition). Paris: ECPA.
- Weems, C. F. & Stickle, T. R. (2005). Anxiety disorders in childhood: casting a nomological net. *Clinical child and family psychology review*, 8(2), 107-134.
- Weisbrot, D. M., Gadow, K. D., DeVincent, C. J. & Pomeroy, J. (2005). The presentation of anxiety in children with pervasive developmental disorders. *Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology*, 15(3), 477-496.

- Werner, E., Dawson, G., Munson, J. & Osterling, J. (2005). Variation in early developmental course in autism and its relation with behavioral outcome at 3-4 years of age. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 35(3), 337-350.
- Willemsen-Swinkels, S. H., Buitelaar, J. K., Dekker, M. & van Engeland, H. (1998). Subtyping stereotypic behavior in children: the association between stereotypic behavior, mood, and heart rate. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 28(6), 547-557.
- Wing, L. (1996). Autistic spectrum disorders. *Bmj*, 312(7027), 327-328.
- Wing, L. & Gould, J. (1979). Severe impairments of social interaction and associated abnormalities in children: epidemiology and classification. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 9(1), 11-29.
- Woods, D. W. & Miltenberger, R. G. (1995). Habit reversal: a review of applications and variations. *Journal of behavior therapy and experimental psychiatry*, 26(2), 123-131.
- Woods, D. W. & Miltenberger, R. G. (1996). Are persons with nervous habit nervous? A preliminary examination of habit function in a nonreferred population. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 29(2), 259-261.
- Yoshida, Y. & Uchiyama, T. (2004). The clinical necessity for assessing Attention Deficit/Hyperactivity Disorder (AD/HD) symptoms in children with high-functioning Pervasive Developmental Disorder (PDD). *European Child and Adolescent Psychiatry*, 13(5), 307-314.
- Zandt, F., Prior, M. & Kyrios, M. (2007). Repetitive behaviour in children with high functioning autism and obsessive compulsive disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 37(2), 251-259.
- Zazzo, R., Gilly, M. & Verba-Rad, M. (1985). *Nouvelle échelle métrique d'intelligence (NEMI)*. Paris: EAP.
- Zohar, A. H. & Felz, L. (2001). Ritualistic behavior in young children. *Journal of abnormal child psychology*, 29(2), 121-128.
- Zwaigenbaum, L., Bryson, S., Rogers, T., Roberts, W., Brian, J. & Szatmari, P. (2005). Behavioral manifestations of autism in the first year of life. *International journal of developmental neuroscience*, 23(2-3), 143-152.

ANNEXES

Construction d'une échelle d'évaluation des comportements répétitifs et restreints dans l'autisme (EC2R). Étude préliminaire

Yannig Bourreau, Marie Gomot, Sylvie Roux et Catherine Barthélémy¹

La plupart des enfants avec autisme expriment des comportements de type répétitif ou restreint qui se traduisent en particulier par des activités motrices ou vocales répétitives, des centres d'intérêt restreints, une rigidité du fonctionnement journalier et un attachement fort à des « détails » de l'environnement. Au quotidien, ces comportements s'avèrent très invalidants pour l'enfant et son entourage. Associés aux difficultés de socialisation et de communication, ces troubles caractérisent le syndrome autistique mais restent cependant moins étudiés et aucun outil spécifique et facile à utiliser n'existe pour les évaluer.

Mots clés : Autisme -
Echelle d'évaluation -
comportements répétitifs et restreints

Depuis quelques années, la définition de l'autisme n'a cessé de s'élargir pour aboutir à un spectre autisti-

que, qui rassemble des profils individuels très différents. Une mesure fine et objective de ces comportements répétitifs et restreints devrait permettre d'affiner l'exploration de l'hétérogénéité de la population autistique et aider à la compréhension de ces troubles.

Dans un travail préliminaire, nous avons donc construit, et testé avec l'aide des parents, une échelle d'évaluation de ces comportements répétitifs et restreints (échelle EC2R).

Méthodologie de recherche

Construction de l'échelle

Nous avons tout d'abord réalisé une synthèse des comportements répétitifs et restreints décrits dans les différents outils d'évaluation existant dans le domaine des troubles

du développement (Krug et al., 1980; Schopler et al., 1980; Campbell, 1985; Lord et al., 1994; OMS, 1994; Barthélémy et al., 1997; Rojahn et al., 1997; Bodfish et al., 1999; Baron-Cohen et al., 2001; Rojahn et al., 2001; APA, 2004).

A partir de ce travail bibliographique, et de quelques observations d'enfants avec autisme, nous avons construit une première échelle comportant 43 items explicités dans un glossaire et regroupés en 11 domaines :

- STE : « stéréotypies et bizarreries motrices »,
- OBJ : « comportements restreints vis à vis des objets »,
- IDE : « aspect restreint des idées »,
- VOC : « stéréotypies vocales »,
- COR : « comportements agressifs et autocentrés »,
- RIT : « rituels pour manger, se laver, s'habiller, jouer »,
- CONT : « volonté de contrôle des objets, des activités, de l'attention »,
- SENS : « comportements liés à la sensorialité »,
- CHAN : « résistance au changement »,
- EMO : « manifestation inhabituelle et excessive des émotions »,
- AGI : « hyperactivité ».

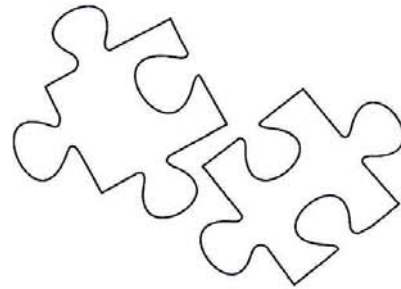
La fréquence d'apparition et l'intensité d'expression de chaque comportement sont cotées sur trois niveaux :

- *fréquence* : 0 = « comportement rare », 1 = « comportement régulièrement exprimé mais moins d'une fois par jour », 2 = « comportement très fréquemment observé, au moins une fois par jour »,
- *intensité* : 0 = « absent », 1 = « bref (quelques secondes) », 2 = « très sévère (très long ou très intense) ».

Inserm, U619, 37000 Tours, France ; Université François-Rabelais de Tours, 37000 Tours, France ; CHRU Tours, Hôpital Bretonneau, Service Universitaire d'Explorations Fonctionnelles et Neurophysiologie en Pédiopsychiatrie, Tours, France.

* y.bourreau@chu-tours.fr, étudiant en première année de thèse de Neurosciences,

Service Universitaire d'Explorations Fonctionnelles et Neurophysiologie en Pédiopsychiatrie – CHRU Bretonneau – 2, bd Tonnellé – 37044 Tours cedex 9



Première étape de validation

Dans un premier temps, nous avons fait des observations à partir de vidéos d'examens spécialisés et d'activités de groupe réalisées dans le service de pédopsychiatrie du CHU Bretonneau de Tours. Au cours de ces observations, nous n'avons jamais pu coter l'ensemble des 43 items de l'échelle, du fait de durées d'observation courtes, d'interactions insuffisantes avec l'enfant et d'un panel de situations trop restreint. Une bonne connaissance de l'enfant est donc indispensable pour compléter de façon satisfaisante cette échelle. Les parents, qui font l'expérience de situations de vie extrêmement variées avec leur enfant, nous sont apparus les personnes les plus aptes à nous aider dans cette étape préliminaire de validation.

L'échelle EC2R, accompagnée de son glossaire et d'un courrier explicatif, a donc été envoyée aux parents de 20 enfants avec autisme suivis dans le service de pédopsychiatrie. Nous avons demandé aux parents d'effectuer une cotation des comportements actuellement exprimés par leur enfant.

Nous avons reçu 14 réponses. Sur ces 14 enfants avec autisme, 11 présentent un « Trouble autistique » et 3 un « Trouble envahissant du développement non spécifié » selon les critères du DSM-IV-R (APA, 2004). Ils sont âgés de 6 ans, 9 mois à 15 ans, 6 mois (âge moyen = 11 ans, 8 mois) et leur quotient de développement (QD) se situe entre 22 et 105 (QD moyen = 74).

Les données ont été analysées tout d'abord en terme de présence/absence de l'item (cotation 0 versus cotations 1 et 2) afin d'évaluer un pourcentage d'expression de chaque comportement dans la population. Ensuite, lorsque l'item est exprimé, sa fréquence d'apparition et son intensité d'expression ont été évaluées (cotation 1 versus cotation 2), permettant le calcul d'un indice de concordance entre fréquence et intensité du comportement. Nos données ont aussi fait l'objet d'analyses statistiques multivariées afin de tenter d'identifier des profils comportementaux différents.

Résultats

Chacun des 43 items de l'EC2R a été observé chez au moins un des 14 enfants. Le pourcentage d'expression des différents comportements dans la population étudiée varie de 7% (« balancement, agitation des jambes » et « automutilation ») à 79% (« idées fixes »). La fréquence d'apparition et l'intensité d'expression sont aussi très différentes d'un comportement à un autre. Toutefois, lorsqu'un comportement est exprimé, il existe une forte concordance entre sa fréquence et son intensité d'expression (indice de concordance moyen = 86%).

De même le pourcentage d'expression des comportements de chaque domaine est hétérogène (figure 1). Les comportements liés à un aspect restreint des idées (IDE) sont très exprimés par les 14 enfants (71%) contrairement aux bizarreries motrices et comportements moteurs répétitifs (STE) qui sont peu observés (28%). Aucun lien n'a été montré entre l'expression des comportements et l'âge ou le QD des enfants.

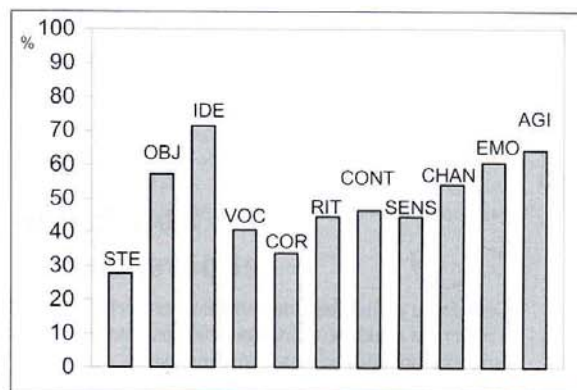


Figure 1 : pourcentage d'expression de chaque domaine par les 14 enfants étudiés

L'analyse statistique multivariée a permis de décrire trois groupes d'enfants présentant des profils comportementaux différents. La majorité des 14 enfants est caractérisée par un profil comportemental proche du profil moyen de la population (figure 1). Parmi les autres enfants, cinq se différencient par une faible expression des stéréotypies vocales (VOC) et peu de manifestations émotives

Travaux en cours

brusques (EMO) (figure 2a). Enfin, deux des enfants sont caractérisés par une absence de centres d'intérêts restreints (IDE), une faible résistance au changement (CHAN), mais une forte expression des stéréotypies vocales (VOC) (figure 2b).

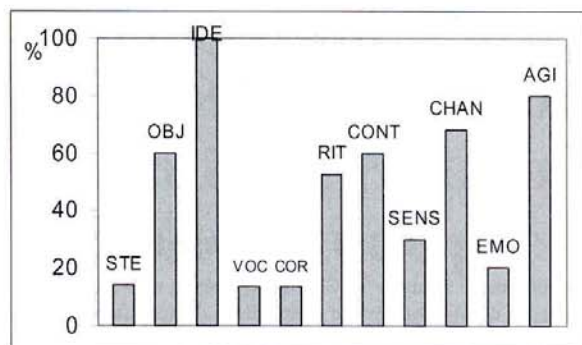


Figure 2a : pourcentage d'expression de chaque domaine par le groupe 1 (n=5)

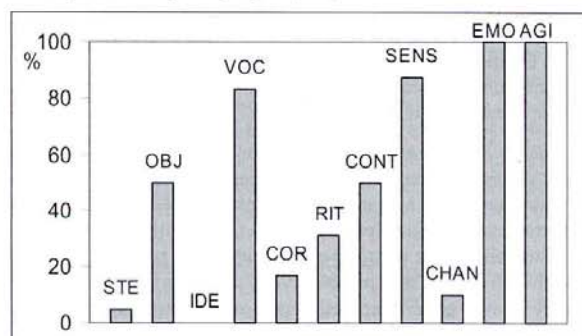
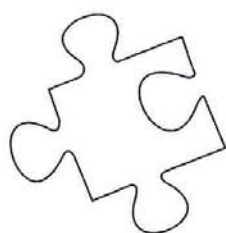


Figure 2b : pourcentage d'expression de chaque domaine par le groupe 2 (n=2)



Conclusion et perspectives

Cette étude préliminaire de validation de l'échelle EC2R a montré la nécessité d'une bonne connaissance de l'enfant pour une utilisation satisfaisante de cet outil (nombreuses interactions entre l'évaluateur et l'enfant et observations dans des conditions de vie variées).

Le choix du système de cotation de l'échelle résulte d'un équilibre entre sa facilité d'utilisation et la quantité d'information qu'elle apporte. Dans ce travail, la forte concordance observée entre les valeurs de fréquence et d'intensité pour un même comportement souligne la difficulté d'évaluer séparément ces deux dimensions et nous amène à envisager une simplification du système de cotation.

Cette première version de l'échelle ouvre de nouvelles perspectives pour la recherche clinique dans ce domaine. En effet la mise en évidence, au sein d'un petit groupe d'enfants, d'une variabilité interindividuelle dans l'expression des comportements répétitifs et restreints devrait aider à la comparaison des données cliniques et biologiques pour une meilleure compréhension du syndrome autistique.

La validation complète de l'échelle EC2R est maintenant nécessaire. Elle passe bien sûr par une étude sur une population plus large, recouvrant l'ensemble du spectre autistique.

Références

- American Psychiatric Association (2004). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (4th revised ed.). Washington, DC: American Psychiatric Press.
- Baron-Cohen, S., Wheelwright, S., Skinner, R., Martin, J., et Clubley, E. (2001). The autism-spectrum quotient (AQ): evidence from Asperger syndrome/high-functioning autism, males and females, scientists and mathematicians. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31(1), 5-17.
- Barthélémy, C., Roux, S., Adrien, J.L., Hameury, L., Guerin, P., Garreau, B., et al. (1997). Validation of the Revised Behavior Summarized Evaluation Scale. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 27(2), 139-153.
- Bodfish, J.W., Symons, F., et Lewis, M. (Eds.). (1999). *The Repetitive Behavior Scales: A test manual*. Morganton, NC: Western Carolina Center Research Reports.
- Campbell, M. (1985). Timed Stereotypies Rating Scale. *Psychopharmacology Bulletin*, 21(3), 1082.
- Krug, D.A., Arick, J., et Almond, P. (1980). Behavior checklist for identifying severely handicapped individuals with high levels of autistic behavior. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 21(3), 221-229.
- Lord, C., Rutter, M., et Le Couteur, A. (1994). Autism Diagnostic Interview-Revised: a revised version of a diagnostic interview for caregivers of individuals with possible pervasive developmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 24(5), 659-685.
- Organisation Mondiale de la Santé (1994). *Classification Internationale des Maladies*, chapitre V (F). Troubles Mentaux et Troubles du Comportement. Critères Diagnostiques pour la Recherche (10^e révision ed.): Masson.
- Rojahn, J., Matson, J.L., Lott, D., Esbensen, A.J., et Smalls, Y. (2001). The Behavior Problems Inventory: an instrument for the assessment of self-injury, stereotyped behavior, and aggression/destruction in individuals with developmental disabilities. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 31(6), 577-588.
- Rojahn, J., Tasse, M.J., et Sturmey, P. (1997). The Stereotyped Behavior Scale for adolescents and adults with mental retardation. *American Journal of Mental Retardation*, 102(2), 137-146.
- Schopler, E., Reichler, R.J., DeVellis, R.F., et Daly, K. (1980). Toward objective classification of childhood autism: Childhood Autism Rating Scale (CARS). *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 10(1), 91-103.

II – Article à paraître dans L'Encéphale

Modèle +
ENCEP-169; No. of Pages 7

ARTICLE IN PRESS

L'Encéphale (2008) xxx, xxx–xxx

L'ENCÉPHALE

Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com

 ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/encep

PSYCHIATRIE DE L'ENFANT

Comportements répétés et restreints (C2R) dans les troubles autistiques : évaluation clinique

Repetitive and restricted behaviours (RRB) in autism: Clinical evaluation

Y. Bourreau^{a,b,*}, S. Roux^a, M. Gomot^b, C. Barthélémy^{a,c}

^a Université François-Rabelais de Tours, Tours, France

^b Inserm U 930, service universitaire d'explorations fonctionnelles et neurophysiologie en pédopsychiatrie, CHRU Bretonneau, 2, boulevard Tonnellé, 37044 Tours, France

^c Service universitaire d'explorations fonctionnelles et neurophysiologie en pédopsychiatrie, hôpital Bretonneau, CHRU de Tours, Tours, France

Reçu le 13 septembre 2007 ; accepté le 13 mai 2008

MOTS CLÉS

Troubles autistiques ;
Comportements
répétés ;
Activités
stéréotypées ;
Intérêts restreints ;
Évaluation

Résumé Les comportements répétés et restreints (C2R) constituent un problème commun à l'ensemble des troubles du spectre autistique. Ils regroupent une grande variété de manifestations comportementales qui persistent avec l'âge. Afin d'adapter au mieux les thérapeutiques proposées, il est nécessaire de progresser dans la compréhension de cette dimension clinique complexe et hétérogène de l'autisme. L'analyse de la littérature nous a conduit à proposer une liste de 43 comportements recouvrant l'ensemble des comportements répétés, restreints ou stéréotypés observés dans l'autisme. Afin de tester la pertinence de ces 43 comportements, nous avons proposé cette liste à des familles. Parmi les 14 enfants étudiés, des analyses statistiques multivariées ont permis d'identifier trois groupes d'enfants avec des profils comportementaux différents et trois classes de C2R : des comportements répétés moteurs, des comportements répétés sensorivocaux et des comportements restreints idéiques. Ces premiers résultats confirment l'hétérogénéité de cette symptomatologie majeure des troubles autistiques. Une meilleure compréhension de cette dimension autistique et de ses sous-ensembles est une avancée essentielle pour les recherches futures ainsi que pour la pratique clinique et thérapeutique.

© L'Encéphale, Paris, 2008.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : y.bourreau@chu-tours.fr (Y. Bourreau).

0013-7006/\$ – see front matter © L'Encéphale, Paris, 2008.
doi:10.1016/j.encep.2008.05.004

Pour citer cet article : Bourreau Y, et al. Comportements répétés et restreints (C2R) dans les troubles autistiques : évaluation clinique. L'Encéphale (2008), doi:10.1016/j.encep.2008.05.004

KEYWORDS

Autism disorder;
Pervasive
development
disorders;
Stereotyped
behaviour;
Assessment

Summary

Introduction. — Restricted and repetitive behaviours (RRB) represent a common problem throughout the autistic spectrum. They comprise a wide range of behavioural manifestations that persist over time and resist therapeutics. Furthermore, degrees of heterogeneity have been reported in the clinical expression of autistic syndrome, particularly in the restricted and repetitive aspects. Advances are needed in the understanding of this complex and heterogeneous clinical dimension of autism to improve efficacy of therapeutics.

Literature findings. — Most clinical studies have subdivided RRB into "lower-level" sensory-motor behaviours and "higher-level" behaviours, which are more complex and characteristic features of autism. However, none of these studies have taken into account all the forms of RRB. To date, there is no specific and thorough tool to evaluate this dimension of autism. From the analysis of the literature, we proposed a list of 43 behaviours covering the full range of repetitive, restricted and stereotyped activities observed in autism.

Aim of the study. — The aim of the present study was to test the relevance of these 43 RRB in a family context.

Clinical settings. — The participants were 14 children with an autism spectrum disorder, aged from six to 16 years. Circumscribed interests were the most commonly reported RRB, and motor stereotypies, aggressive and body-focused behaviours were the least expressed behaviours.

Results. — Multivariate statistical analysis identified three groups of children with different behavioural profiles and three clusters of RRB, i.e. repetitive motor behaviours, repetitive sensory-vocal behaviours and restricted ideational behaviours.

Discussion. — Although these preliminary results need to be validated in a wider population, the list of 43 RRB allowed us to describe accurately this symptomatology of autism and to confirm the heterogeneity of this dimension of autistic disorders. The identification of clinical subgroups, possibly underlain by different psychopathological or physiopathological factors would help research and contribute to the development of specific new therapeutic strategies which are still needed to improve quality of life of patients with autistic disorder and their families.

© L'Encéphale, Paris, 2008.

Introduction

L'autisme est un handicap social majeur dont les mécanismes physiopathologiques sont encore mal identifiés. Ses principaux symptômes sont un isolement social, des difficultés de communication, l'expression de comportements stéréotypés et des difficultés à s'ajuster aux variations de l'environnement. Ce dernier aspect de la pathologie autistique, que nous pouvons résumer sous le terme comportements répétés et restreints (C2R) a été moins étudié que les troubles de la socialisation ou de la communication [7,9,20].

Les C2R sont définis comme des activités ou des intérêts répétés, généralement non fonctionnels, qui sont exprimés de manière régulière. Cette dimension de la symptomatologie autistique recouvre un large panel de manifestations comportementales tels que les stéréotypies motrices, les comportements sensoriels stéréotypés, les centres d'intérêt réduits, les rituels, la sensibilité excessive au changement, l'écholalie ou les comportements autoagressifs [20]. Tous ces comportements ont en commun un manque de flexibilité, qui s'avère très invalidant au quotidien, aussi bien pour la personne avec autisme que pour ses proches [10,25,26]. De plus, il apparaît que les C2R sont particulièrement persistants et résistants aux thérapeutiques [17,24,28,30,34].

Des études électrophysiologiques (potentiels évoqués) et en IRM fonctionnelle chez des sujets avec autisme ont montré des anomalies de l'activité cérébrale en réponse à la perception d'un changement, qui pourraient être en rela-

tion avec leur difficulté d'adaptation à l'environnement [12,13]. Des études neurobiologiques ont également montré dans l'autisme des particularités au niveau du système sérotoninergique [8,15,37], un neurotransmetteur dont l'implication dans les C2R a été rapportée dans plusieurs études [14,16,18,23,31].

Les cliniciens et les chercheurs ont également mis en évidence une hétérogénéité importante dans l'expression clinique des troubles autistiques et en particulier dans le domaine des comportements répétés et restreints. Cette hétérogénéité est décrite dans la littérature depuis plusieurs années et a conduit à identifier différents profils comportementaux. Douze études apparaissent particulièrement significatives (Tableau 1). Pour la majorité de ces études, les informations sur les C2R proviennent des parents, par le biais d'entretiens semi-structurés (ADI-R [21]) ou d'échelles (RBS-R [5]). Les informations recueillies auprès des parents ont parfois été complétées par des observations de l'enfant [7,25]. Enfin, pour une des études, un inventaire des C2R a été réalisé en observant les enfants au cours de séances de jeu avec leurs parents [40]. Les partitions proposées par la plupart des études rejoignent le modèle proposé par Turner [38] différenciant des comportements sensorimoteurs de « bas niveau » et des comportements de « haut niveau » plus complexes et qui seraient plus spécifiques de l'autisme [4,7,9,11,29,32,35]. Toutefois, une séparation des aspects moteurs et sensoriels a été proposée par deux études [25,40]. Enfin, certains auteurs proposent une dimension globale pour les

Pour citer cet article : Bourreau Y, et al. Comportements répétés et restreints (C2R) dans les troubles autistiques : évaluation clinique. L'Encéphale (2008), doi:10.1016/j.encep.2008.05.004

Tableau 1 Études proposant une structure dimensionnelle des comportements répétés et restreints (C2R) dans l'autisme et les troubles envahissants du développement.

Études	Population	Méthode d'évaluation	Dimensions proposées pour les C2R
Willemsen-Swinkels et al., 1998	14 TED, 2 TDAH, 6 TL et 4 normaux	Observation de séances de jeu avec les parents	Comportements sensoriels et autoagressifs mouvements stéréotypés rituels
Militeri et al., 2002	121 autistes	Questionnaire non standardisé et observation	Comportements sensoriels et autoagressifs mouvements stéréotypés Rituels et résistance au changement séquences motrices complexes et comportements verbaux
Tadevosyan-Leyfer et al., 2003	292 autistes	ADI-R	Compulsions
Cuccaro et al., 2003	207 autistes	ADI-R	Comportements répétés sensorimoteurs résistance au changement
Szatmari et al., 2006	339 TED	ADI-R	Comportements sensorimoteurs répétés résistance au changement
Bishop et al., 2006	830 TED	ADI-R	Comportements sensorimoteurs résistance au changement et aversions sensorielles
Van Lang et al., 2006	130 TED et 125 TCS	ADI-R	Comportements et langage stéréotypés
Carcani-Rathwell et al., 2006	502 autistes et 119 RM	Maudsley Item Sheet	Symptômes sensorimoteurs Symptômes de rigidité cognitive
Lam & Aman, 2007	307 TED	RBS-R	Comportements stéréotypés (sensorimoteur) Comportements autoagressifs Compulsions Rituels, résistance au changement Intérêts restreints
Georgiades et al., 2007	209 TED	ADI-R	Comportements sensorimoteurs répétés Comportements et langage inflexibles
Papageorgiou et al., 2007	153 TED	ADI-R	Comportements répétés sensorimoteurs Résistance au changement
Richler et al., 2007	165 TED, 49 RM et 65 normaux	ADI-R	Comportements répétés sensorimoteurs résistance au changement

RW : retard mental sans autisme ; TCS : troubles de la communication et de la socialisation sans autisme ; TDAH : trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité ; TED : autisme, syndrome d'Asperger et troubles envahissants du développement non spécifiés ; TL : troubles du langage ; ADI-R : *autism diagnostic interview* — revised ; RBS-R : *repetitive behavior scale* — revised.

Pour citer cet article : Bourreau Y, et al. Comportements répétés et restreints (C2R) dans les troubles autistiques : évaluation clinique. L'Encéphale (2008), doi:10.1016/j.encep.2008.05.004

Tableau 2 Liste des 43 comportements et 11 domaines utilisés.

Code	Domaine	Comportements
STE	Stéréotypies et bizarreries motrices	Balancement du corps, agitation des jambes, balancement de la tête, mouvements répétés des bras, des mains, démarche étrange, déambulation, rigidité dans la posture et les mouvements du corps, maniérisme des mains ou des bras, agitation complexe et rapide des doigts devant les yeux
OBJ	Comportements répétés liés aux objets	Manière restreinte d'utiliser les objets (agite, jette, fait tourner ...), attachement à une partie ou caractéristique d'un objet, réaction violente si on enlève l'objet d'attachement
IDE	Centres d'intérêt restreints	Idées fixes ou centres d'intérêts restreints, interférence de ces idées fixes dans la communication
VOC	Stéréotypies vocales	Enchaînements de mots à partir d'un mot clé, répétition exacte de mots ou de phrases hors contexte, émission répétée de cris ou de sons
COR	Comportements agressifs et autocentrés	Comportements agressifs envers les autres, comportements d'automutilations, comportements autocentrés (se gratte, se ronger les ongles, mâchonne ...)
RIT	Rituels (séquence d'actions obligatoires, devant être réalisées toujours dans le même ordre)	Rituels pour manger, pour se laver, s'habiller, rituels liés au sommeil, rituels pour jouer, pour le langage, pour les trajets, réaction vive si on gêne le déroulement d'un rituel
CONT	Tendance au contrôle	Tendance à amasser les objets, tendance à essayer de contrôler la conversation, le déroulement d'une activité
SENS	Comportements sensoriels stéréotypés	Comportements sensoriels atypiques (se bouche les oreilles, a besoin de toucher ou renifler les objets...), attraction particulière pour les choses en mouvements, attraction particulière pour certains bruits, fixation du regard sur une partie du corps
CHAN	Résistance au changement	Exigence pour que tout soit disposé selon un modèle spécifique, réaction vive à une modification de son environnement matériel, réaction vive aux changements d'apparence ou de comportements de son entourage, refus de la nouveauté, manque d'intérêt pour la nouveauté
EMO	Manifestations émotionnelles stéréotypées	Manifestations verbales et motrices intenses déclenchées par des émotions positives, manifestations verbales et motrices intenses déclenchées par des émotions négatives
AGI	Agitation	Impossibilité de rester immobile ou inactive

C2R dans l'autisme, indépendante de l'aspect socialisation-communication [36,39].

Les différentes partitions de C2R proposées dans ces études confirment l'hétérogénéité de cette dimension autistique. Toutefois, aucune des études menées jusqu'à ce jour n'a pris en compte l'ensemble des C2R. La RBS-R [5] constitue actuellement la liste la plus complète de C2R, mais n'a pas encore été traduite et validée en français. De plus, certains comportements importants n'y figurent pas : l'écholalie, le maniérisme moteur, les manifestations stéréotypées des émotions, les comportements autocentrés (autres que l'autoagressivité). L'analyse de ces études nous amène à proposer une liste de 43 comportements décrivant l'ensemble des C2R observés dans les troubles autistiques.

Nous avons regroupé ces comportements en 11 domaines sur la base des similarités dans les différents types de manifestation comportementale (Tableau 2).

L'évaluation des comportements répétés et restreints nécessite d'avoir observé et interagi avec la personne avec autisme dans des situations variées de son quotidien, sur une période de temps assez longue. Nous pensons que, contrairement à une situation d'examen plus contrôlée, l'ensemble des C2R pourra être observé dans le contexte familial. Afin de procéder à une première analyse de la pertinence de cette liste de 43 comportements, nous proposons donc de la confronter à la perception qu'ont les parents des C2R de leurs enfants, dans un contexte de vie quotidienne.

Pour citer cet article : Bourreau Y, et al. Comportements répétés et restreints (C2R) dans les troubles autistiques : évaluation clinique. L'Encéphale (2008), doi:10.1016/j.encep.2008.05.004

Méthode

Population

Quatorze familles ont accepté de participer à cette première étude qui porte donc sur 14 enfants (deux filles et 12 garçons), âgés de six à 16 ans ($m=11$ ans), accueillis au centre de pédopsychiatrie du CHU Bretonneau de Tours. Ces enfants ont été diagnostiqués par des cliniciens experts de l'autisme (psychiatre, psychologue et orthophoniste), dans le cadre de bilans spécialisés et selon les critères internationaux [1,27]. Parmi les 14 enfants étudiés, dix ont reçu un diagnostic de trouble autistique, trois un diagnostic d'autisme atypique et un a été diagnostiqué avec un trouble envahissant du développement non spécifié. Aucun enfant n'a de troubles neurologiques, un enfant souffre d'un glaucome congénital et un autre d'une surdité. Les cotations de la CARS [33] ont été effectuées lors du bilan psychologique de chaque enfant, les scores sont compris entre 28 et 42,5 ($m=34$). Les quotients de développement globaux (QDG, de 22 à 117, $m=72$), verbaux (QDV, de 18 à 122, $m=66$) et non verbaux (QDNV, de 25 à 125, $m=74$) ont été recueillis.

Analyse descriptive et statistique

Le nombre d'enfants exprimant chacun des 43 comportements a été calculé. Ces données ont aussi été moyennées par domaines de comportements et ramenées en pourcentage de la population d'étude exprimant chacun des 11 domaines de C2R.

Les 11 domaines comportementaux (nombre d'items exprimés par l'enfant par domaine) ont fait l'objet d'une analyse factorielle des correspondances (AFC). Les facteurs extraits par cette première analyse ont ensuite été entrés dans une classification ascendante hiérarchique (CAH, méthode de Ward, distance euclidienne) permettant de définir des partitions stables et cohérentes et ainsi de mettre en évidence des sous-ensembles d'enfants ou de comportements selon la similarité de leur profil. Des analyses statistiques non paramétriques ont aussi été réalisées : corrélation des rangs de Spearman et test de Kruskal-Wallis. Le logiciel STATISTICA v6.1 (StatSoft, Inc.) a été utilisé.

Résultats

Expression par domaines de comportements

Les comportements les plus observés sont les centres d'intérêt restreints (IDE), l'agitation (AGI) et les manifestations émotionnelles stéréotypées (EMO) (exprimés par 79, 71 et 68 % de la population respectivement). Inversement, les stéréotypies et bizarreries motrices (STE) et les comportements agressifs et autocentrés (COR) ont été peu rapportés par les parents (exprimés par 29 et 33 % de la population respectivement).

Une corrélation positive, statistiquement significative, a été mise en évidence entre la résistance au changement (CHAN) et l'âge réel ($r=0.69$, $p<0.01$). Aucune autre corrélation n'a été trouvée entre les caractéristiques des enfants (niveaux de développement, score CARS) et l'expression des différents domaines de comportements.

Analyse multivariée des 11 domaines de comportements

Une AFC appliquée sur les 11 domaines comportementaux a permis de décrire quatre facteurs qui expliquent 80,1 % de la variance totale. Ces quatre facteurs ont été entrés dans une CAH et une solution à quatre classes stables a été retenue ; le pourcentage d'inertie interclasses de la partition est de 71 %. L'analyse a combiné principalement les comportements de types moteurs et autocentrés (STE et COR), les C2R à caractère vocal, sensoriel et émotionnel (VOC, SENS, EMO) et les activités idéiques et restreintes (IDE, OBJ, CHAN, RIT). Ces trois sous-ensembles de C2R ont été libellés : « C2R moteurs », « C2R sensorivocaux » et « C2R idéiques ». L'analyse a aussi permis de regrouper les enfants en trois groupes avec des profils comportementaux différents (53 % d'inertie interclasses) (Fig. 1).

Les quatre enfants du groupe 1 présentent beaucoup de C2R idéiques, mais peu de C2R sensorivocaux. À l'inverse, les quatre enfants du groupe 2 expriment beaucoup de C2R sensorivocaux et peu de C2R idéiques. Pour ces deux groupes, très peu de C2R moteurs ont été rapportés contrairement au groupe 3 dont les six enfants expriment aussi plus de C2R en relation avec les objets et de C2R liés aux émotions. Aucune différence statistique significative n'a été trouvée.

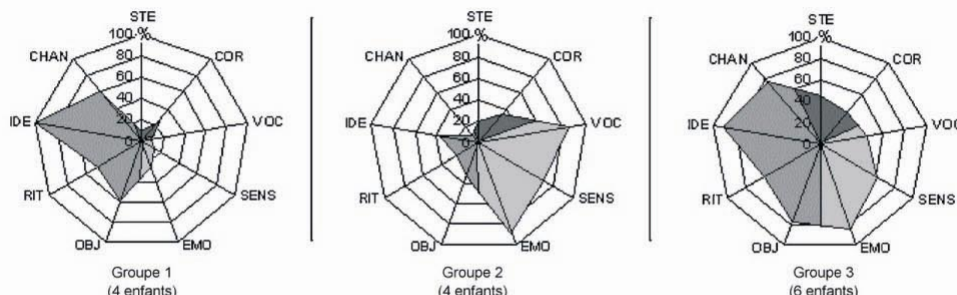


Figure 1 Profils d'expression de chaque domaine de comportements pour les trois groupes d'enfants.

Pour citer cet article : Bourreau Y, et al. Comportements répétés et restreints (C2R) dans les troubles autistiques : évaluation clinique. L'Encéphale (2008), doi:10.1016/j.encep.2008.05.004

en comparant les caractéristiques (âge, niveaux de développement, score CARS) des trois groupes d'enfants.

Discussion

Dans cette étude avant tout exploratoire, nous avons utilisé une liste de 43 comportements afin d'analyser chez 14 enfants les différentes composantes comportementales des C2R. Malgré la petite taille de notre population d'enfants, sa diversité en terme d'âge, de niveau de développement et de degré d'autisme a permis l'observation d'un panel diversifié de C2R. Les résultats montrent que la liste de comportements proposée donne un aperçu satisfaisant des C2R et de leur hétérogénéité.

Parmi les 14 enfants étudiés, les centres d'intérêt restreints sont apparus comme les comportements les plus communément exprimés à l'inverse des stéréotypies motrices, qui paradoxalement sont facilement observables et très documentées dans la littérature sur l'autisme. Ces comportements moteurs répétés ne paraissent pas spécifiques de l'autisme, mais seraient plutôt associés au retard mental [6,7,9,38]. Les intérêts restreints paraissent plus spécifiques de l'autisme [7]. Ce type de comportements a été observé dans d'autres troubles psychiatriques comme les troubles obsessionnels compulsifs, mais des études ont montré des différences dans le contenu des pensées et des difficultés à exprimer leurs états mentaux chez les autistes [3,22].

Des analyses descriptives multivariées ont permis d'identifier des regroupements de C2R cohérents avec la pratique clinique : en particulier, des C2R moteurs, des C2R sensorivocaux et des C2R idéiques. Ces analyses ont aussi permis de regrouper les enfants en trois groupes avec des profils comportementaux différents. Le groupe 1 est caractérisé par des C2R idéiques, le groupe 2 par des C2R sensorivocaux et le groupe 3 a un profil plus global, exprimant l'ensemble des C2R.

La classe « idéique », que nous avons mise en évidence, rejoint la notion de C2R de « haut niveau » décrite dans plusieurs études [7,9,35,38]. Concernant les comportements dits de « bas niveau », nous avons séparé les aspects sensoriel et moteur comme certains travaux antérieurs [25,40]. L'aspect sensoriel a été combiné aux C2R vocaux, qui étaient jusqu'à présent regroupés avec les C2R complexes ou de « haut niveau » [11,25,38]. Enfin, nous avons associé les comportements agressifs et autocentrés avec les stéréotypies motrices comme le proposait Turner [38]. D'autres études avaient placé ces C2R parmi les comportements sensoriels [25,40] ou dans une dimension séparée [19].

Ainsi, même si ces premiers résultats doivent être confirmés sur un effectif plus important, l'identification de ces entités plus homogènes de C2R suggère l'existence de facteurs psychopathologiques ou physiopathologiques différents, qui pourraient influencer l'expression des comportements et induire des profils comportementaux différents. La distinction de ces profils devrait donc permettre de nouvelles comparaisons biocliniques et contribuer ainsi à la compréhension de ces comportements répétés et restreints [7]. La mise en évidence de profils devrait également favoriser le développement de nouvelles stratégies thérapeutiques qui restent nécessaires pour améliorer

la qualité de vie des patients et de leurs proches [10]. En effet, pour des patients avec un autisme de haut niveau, les capacités de communication et de socialisation s'améliorent avec l'âge alors qu'aucun changement n'est mis en évidence pour les C2R [30]. De même, chez de jeunes adultes avec autisme et retard mental, les rituels et la résistance aux changements apparaissent particulièrement persistants [26]. Concernant les thérapeutiques pharmacologiques, les traitements actuels paraissent principalement palliatifs [18]. La plupart des travaux étudiant l'effet de molécules à action sérotoninergique montrent une réduction des stéréotypies motrices et de l'agressivité [14,23,31]. Cependant, ces résultats sont contrastés, en particulier les traitements sont souvent moins efficaces et moins bien tolérés chez l'enfant que chez l'adulte [23]. De plus, il existe peu d'études contrôlées évaluant l'effet de ces traitements ; les hypothèses thérapeutiques proviennent principalement d'observations cliniques [2,20,31]. Enfin, les mesures de l'évolution des C2R, en rapport au traitement, sont généralement réalisées sans outil adapté, le plus souvent en utilisant des outils d'évaluations spécifiques des troubles obsessionnels-compulsifs. Une évaluation plus fine de l'ensemble des C2R devrait permettre la définition de profils cliniques plus homogènes et une meilleure évaluation de l'efficacité et de la spécificité éventuelle des traitements pharmacologiques pour certains sous-types de comportements.

Remerciements

Cette recherche est co-financée par l'unité Inserm U930 imagerie et cerveau, l'université François-Rabelais de Tours et une bourse de la Fondation Orange.

Références

- [1] American Psychiatric Association. Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux : texte révisé (4^e édition). Washington, DC, USA: American Psychiatric Press; 2004.
- [2] Baghdadli A, Gonnier V, Aussiloux C. Revue des traitements psychopharmacologiques de l'autisme chez l'adolescent et l'adulte. *Encéphale* 2002;28:248–54.
- [3] Baron-Cohen S. Do autistic children have obsessions and compulsions? *Br J Clin Psychol* 1989;28(Pt 3):193–200.
- [4] Bishop SL, Richler J, Lord C. Association between restricted and repetitive behaviors and nonverbal IQ in children with autism spectrum disorders. *Child Neuropsychol* 2006;12:247–67.
- [5] Bodfish JW, Symons F, Lewis M. The Repetitive Behavior Scales: a test manual. Morganton, NC Western Carolina Center Research Reports: 1999.
- [6] Bodfish JW, Symons FJ, Parker DE, et al. Varieties of repetitive behavior in autism: comparisons to mental retardation. *J Autism Dev Disord* 2000;30:237–43.
- [7] Carcani-Rathwell I, Rabe-Hasketh S, Santosh PJ. Repetitive and stereotyped behaviours in pervasive developmental disorders. *J Child Psychol Psychiatry* 2006;47:573–81.
- [8] Chandana SR, Behen ME, Juhász C, et al. Significance of abnormalities in developmental trajectory and asymmetry of cortical serotonin synthesis in autism. *Int J Dev Neurosci* 2005;23:171–82.
- [9] Cuccaro ML, Shao Y, Grubbs J, et al. Factor analysis of restricted and repetitive behaviors in autism using the

Pour citer cet article : Bourreau Y, et al. Comportements répétés et restreints (C2R) dans les troubles autistiques : évaluation clinique. *L'Encéphale* (2008), doi:10.1016/j.encep.2008.05.004

- Autism Diagnostic Interview-R. *Child Psychiatry Hum Dev* 2003;34:3–17.
- [10] Gabriels RL, Cuccaro ML, Hill DE, et al. Repetitive behaviors in autism: relationships with associated clinical features. *Res Dev Disabil* 2005;26:169–81.
- [11] Georgiades S, Szatmari P, Zwaigenbaum L, et al. Structure of the autism symptom phenotype: A proposed multidimensional model. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2007;46:188–96.
- [12] Gomot M, Bernard FA, Davis MH, et al. Change detection in children with autism: an auditory event-related fMRI study. *Neuroimage* 2006;29:475–84.
- [13] Gomot M, Giard MH, Adrien JL, et al. Hypersensitivity to acoustic change in children with autism: electrophysiological evidence of left frontal cortex dysfunctioning. *Psychophysiology* 2002;39:577–84.
- [14] Gordon CT. Commentary: considerations on the pharmacological treatment of compulsions and stereotypes with serotonin reuptake inhibitors in pervasive developmental disorders. *J Autism Dev Disord* 2000;30:437–8.
- [15] Herault J, Petit E, Martineau J, et al. Serotonin and autism: biochemical and molecular biology features. *Psychiatry Res* 1996;65:33–43.
- [16] Hollander E, Novotny S, Allen A, et al. The relationship between repetitive behaviors and growth hormone response to sumatriptan challenge in adult autistic disorder. *Neuropsychopharmacology* 2000;22:163–7.
- [17] Howlin P, Goode S, Hutton J, et al. Adult outcome for children with autism. *J Child Psychol Psychiatry* 2004;45:212–29.
- [18] Hunsinger DM, Nguyen T, Zebraski SE, et al. Is there a basis for novel pharmacotherapy of autism? *Life Sci* 2000;67:1667–82.
- [19] Lam KS, Aman MG. The repetitive behavior scale-revised: independent validation in individuals with autism spectrum disorders. *J Autism Dev Disord* 2007;37:855–66.
- [20] Lewis MH, Bodfish JW. Repetitive Behavior Disorders in Autism. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 1998;4:80–9.
- [21] Lord C, Rutter M, Le Couteur A. Autism Diagnostic Interview-Revised: a revised version of a diagnostic interview for caregivers of individuals with possible pervasive developmental disorders. *J Autism Dev Disord* 1994;24:659–85.
- [22] McDougle CJ, Kresch LE, Goodman WK, et al. A case-controlled study of repetitive thoughts and behavior in adults with autistic disorder and obsessive-compulsive disorder. *Am J Psychiatry* 1995;152:772–7.
- [23] McDougle CJ, Kresch LE, Posey DJ. Repetitive thoughts and behavior in pervasive developmental disorders: treatment with serotonin reuptake inhibitors. *J Autism Dev Disord* 2000;30:427–35.
- [24] McGovern CW, Sigman M. Continuity and change from early childhood to adolescence in autism. *J Child Psychol Psychiatry* 2005;46(4):401–8.
- [25] Militeri R, Bravaccio C, Falco C, et al. Repetitive behaviors in autistic disorder. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2002;11:210–8.
- [26] Murphy GH, Beadle-Brown J, Wing L, et al. Chronicity of challenging behaviours in people with severe intellectual disabilities and/or autism: a total population sample. *J Autism Dev Disord* 2005;35:405–18.
- [27] Organisation mondiale de la santé. Classification internationale des maladies, chapitre V (F). Troubles mentaux et troubles du comportements. Critères diagnostiques pour la recherche. Paris: Masson; 1997.
- [28] Panerai S, Ferrante L, Zingale M. Benefits of the Treatment and Education of Autistic and Communication Handicapped Children (TEACCH) programme as compared with a non-specific approach. *J Intellect Disabil Res* 2002;46:318–27.
- [29] Papageorgiou V, Georgiades S, Mavreas V. Brief Report: Cross-Cultural Evidence for the Heterogeneity of the Restricted. Repetitive Behaviours and Interests Domain of Autism: A Greek Study. *J Autism Dev Disord* 2007;38:558–61.
- [30] Piven J, Harper J, Palmer P, et al. Course of behavioral change in autism: a retrospective study of high-IQ adolescents and adults. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1996;35:523–9.
- [31] Rapp JT, Vollmer TR. Stereotypy II: a review of neurobiological interpretations and suggestions for an integration with behavioral methods. *Res Dev Disabil* 2005;26:548–64.
- [32] Richler J, Bishop SL, Kleinke JR, et al. Restricted and repetitive behaviors in young children with autism spectrum disorders. *J Autism Dev Disord* 2007;37:73–85.
- [33] Schopler E, Reichler RJ, Devellis RF, et al. Toward objective classification of childhood autism: Childhood Autism Rating Scale (CARS). *J Autism Dev Disord* 1980;10:91–103.
- [34] Seltzer MM, Krauss MW, Shattuck PT, et al. The symptoms of autism spectrum disorders in adolescence and adulthood. *J Autism Dev Disord* 2003;33:565–81.
- [35] Szatmari P, Georgiades S, Bryson S, et al. Investigating the structure of the restricted, repetitive behaviours and interests domain of autism. *J Child Psychol Psychiatry* 2006;47:582–90.
- [36] Tadevosyan-Leyfer O, Dowd M, Mankoski R, et al. A principal components analysis of the Autism Diagnostic Interview-Revised. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2003;42:864–72.
- [37] Tordjman S, Gutknecht L, Carlier M, et al. Role of the serotonin transporter gene in the behavioral expression of autism. *Mol Psychiatry* 2001;6:434–9.
- [38] Turner M. Annotation: Repetitive behaviour in autism: a review of psychological research. *J Child Psychol Psychiatry* 1999;40:839–49.
- [39] Van Lang ND, Boomsma A, Sytema S, et al. Structural equation analysis of a hypothesised symptom model in the autism spectrum. *J Child Psychol Psychiatry* 2006;47:37–44.
- [40] Willemsen-Swinkels SH, Buitelaar JK, Dekker M, et al. Subtyping stereotypic behavior in children: the association between stereotypic behavior, mood, and heart rate. *J Autism Dev Disord* 1998;28:547–57.

Pour citer cet article : Bourreau Y, et al. Comportements répétés et restreints (C2R) dans les troubles autistiques : évaluation clinique. *L'Encéphale* (2008), doi:10.1016/j.encep.2008.05.004

III – Article soumis à European Child & Adolescent Psychiatry

Validation of the Repetitive and Restricted Behaviour Scale (RRB scale) in autism spectrum disorders.

Yannig Bourreau, Sylvie Roux, Marie Gomot, Frédérique Bonnet-Brilhault, Catherine Barthélémy
Université François Rabelais de Tours, Tours, France; Inserm, U 930, Tours, France; CHRU de Tours, Hôpital Bretonneau, Service Universitaire d'Explorations Fonctionnelles et Neurophysiologie en Pédiopsychiatrie, Tours, France.

Acknowledgements: This research was supported by grants from the Foundation Orange. We thank the centres, raters and patients that participated in the study: FAM les Maisonnées, Azay Le Rideau, France – Cabinet de Psychologie ESPAS - IDDEES, Paris, France – IME les Tilleuls, ADAPEI, Tours, France – Centre Hélios Marin, Saint Trojan les Bains, France – Hôpital de jour, Chevilly Larue, France – CIERA, Brest, France – CADIPA, Saint Egrève, France – CRA Basse Normandie, Caen, France – CRA Aquitaine, Bordeaux, France – Hôpital de jour Santos Dumont, Paris, France – CHS St-Jean-de-Dieu, Lyon, France – HUDERF, Bruxelles, Belgique. We thank Rémy Magné for technical assistance.

Abstract

Background: Repetitive and restricted behaviours represent a common problem for various psychiatric syndromes, especially in autistic spectrum disorders, and they include a wide range of heterogeneous behavioural manifestations. An accurate and standardized description of these behaviours is needed to advance the understanding of this complex and heterogeneous clinical dimension of autism. The present article reports the reliability and validity studies of a new assessment scale: the RRB scale. **Methods:** 145 subjects with autism spectrum disorders were assessed using the RRB scale. **Results:** The RRB scale has good interrater reliability, internal consistency and content validity. Factorial analysis produced four clinically meaningful factors, i.e. "sensorimotor stereotypies", "reaction to change", "restricted behaviours" and "modulation insufficiency". **Conclusions:** The RRB scale has good psychometric qualities and constitutes a real breakthrough towards a neurofunctional approach to autistic disorders. It should be valuable for research and treatment, and in clinical practice.

Keywords: autism spectrum disorder, stereotyped behaviour, assessment scale, validation.

Repetitive behaviours, stereotyped activities and restricted interests, summarized as repetitive and restricted behaviours (RRB), can occur in a number of psychiatric disorders, particularly in autism spectrum disorders (ASD), obsessive compulsive disorders (OCD), mental retardation, and Tics and Tourette syndrome [6, 12, 20]. In ASD, RRB constitute the third dimension of diagnostic criteria [1, 39] which covers a wide range of heterogeneous behavioural manifestations such as motor stereotypies, sensory-related behaviours, circumscribed interests, rituals, excessive sensitivity to change, echolalia, and self-injurious behaviours [10, 12, 20, 23, 32, 34, 35]. Their physiopathological mechanisms still remain unsolved [10, 12, 20, 23, 35]. All these behaviours point to a lack of flexibility that results in major difficulties in daily life, both for the patient and his or her relatives [15, 23, 24]. Most of the previous research has divided RRB into low level and high level behaviours [7, 35]. Low level RRB correspond to repetitive sensorimotor behaviours and are said to be linked to younger age and associated with mental retardation [4, 10, 23]. Conversely, high level RRB refer to more complex repetitive activities (rituals) and insistence on sameness. They seem to develop with age and to be more strongly expressed in high-functioning individuals [4, 16, 34]. High level RRB might also be more specific of autism than sensorimotor RRB [10, 35].

However, studies dealing with RRB in ASD to date have not taken into account all the forms of RRB and rarely used specific tools. The repetitive behaviour scale (RBS and its revised version the RBS-R) has been the only specific and complete tool for the assessment of RRB in autism [5, 6]. The RBS-R contains 43 items based on a descriptive approach to the behaviours observed and was recently re-validated [19].

We have developed a new assessment scale based not only on a purely descriptive evaluation, but also on a neurofunctional approach to behaviours, i.e. the RRB scale. It covers the whole range of repetitive and restricted behaviours observed in ASD. This new scale should allow first the definition of more objective and homogeneous subsets of RRB that might be related to different psychophysiological mechanisms, and then the improvement of therapeutic strategies and evaluation of their efficacy. The present article reports the reliability and validity studies of the RRB scale.

Methods

The RRB scale

The construction of the RRB scale was based on clinical observations and on an extensive review of the literature on RRB in both autism and mental retardation [2, 5, 9, 18-20, 22, 23, 27, 28, 30, 35]. An initial list of 43 items, corresponding to the most frequent or characteristic RRB, was tested on a small sample of children with ASD. This list gave a satisfactory outline of RRB and confirmed their heterogeneity [7]. This list was then submitted to clinical experts (child psychiatrists, psychologists, speech therapists, nurses) in order to make it more accurate and comprehensible, and thus to confirm its face validity.

The present version of the RRB scale comprises 35 items (items detailed in Table 2) explained in a glossary and evaluated according to a five-level Likert scale (0 = "the behaviour is never expressed by the person", 1 = "weakly expressed", 2 = "moderately expressed", 3 = "severely expressed" and 4 = "the behaviour is very characteristic of the person and severely expressed"). Since RRB constitute a

complex and heterogeneous dimension, a sound understanding of the patient is necessary to complete the scale with accuracy. The RRB scale is therefore filled out by professional caregivers after they have observed the patient in various situations of daily life (during free and structured activities, alone and in a group, during mealtimes ...). Since some behaviours, such as restricted interests and resistance to change, can be difficult to rate, direct observation can be complemented by information collected from a relative of the patient. Moreover, the rater does not have to take into account RRB that were typical of the patient but are no longer observed.

Population

Validation of the RRB scale required a large and varied population in terms of age, intellectual capacities, symptom severity, and residential settings. Thirteen centres took part in the validation study (for details see Acknowledgments). Informed consent was obtained from the parents and anonymous data were collected and analysed in an INSERM research centre authorized by the Direction Générale de la Santé (n° 06032).

The participants were 145 children, adolescents and adults (38 girls, 107 boys) aged from 3 to 33 years. Disorders were diagnosed by expert clinicians according to DSM-IV-R criteria [1] as follows: autistic disorder (AD, n=99), pervasive developmental disorder - not otherwise specified (PDD-NOS, n=41) and Asperger Syndrome (AS, n=5). The ADI-R [22] was collected for 32% of the sample. All were free from neurological syndromes. Intellectual abilities (development quotient (DQ) or intellectual quotient (IQ)) were evaluated with different tests depending on age and ability and on centres (BL-R, EDEI-R, WISC-III, WISC-IV, PEP-R, WPPSI-III, Nemi, and Leiter-R [8, 25, 26, 29, 36-38, 41]). The severity of autistic symptoms was assessed with the CARS [30]; data were available for 121 subjects. For details see Table 1.

The ages of girls and boys were similar. Boys had higher DQ-IQ than girls ($t=2.53$, $df=143$, $p=0.012$), however the difference was no longer significant when considering only participants with DQ-IQ below 80. Patients with AD and PDD-NOS did not differ for age or DQ-IQ.

Table 1: Participant characteristics.

	number of subjects	mean	standard deviation	minimum	maximum
Age (years)	145	12.2	7.3	3	33
DQ-IQ	145	45.0	25.4	6	126
CARS	121	34.9	7.0	20	55.5
Covi anxiety scale	88	7.1	2.7	3	14

DQ-IQ=development quotient-intellectual quotient, CARS=Children Autism Rating Scale

Interrater reliability subpopulation

A subgroup of 21 children and 8 adults (7 girls, 22 boys), aged 3 to 33 years ($M = 12$, $SD = 9$) was assessed for interrater reliability. The children were patients from the Child Psychiatry Day Unit of the "Centre Hospitalier Universitaire" in Tours and the adults were residents of "les Maisonnées" a centre at Azay le Rideau. Diagnoses in this subpopulation were AD ($n=16$) and PDD-NOS ($n=13$). Overall DQ-IQ ranged from 10 to 114 ($M = 55.0$; $SD = 23.9$).

Procedures

Interrater reliability study

To check the reliability of the RRB scale, two raters independently filled out the RRB scale for each subject, according to the above mentioned principles. Reliability was then ascertained by calculating the intraclass correlation coefficient (ICC) on the overall score and the weighted kappa statistic (Kw) for each of the 35 items [11, 13, 14].

Validity study

The factor structure of the RRB scale was explored using principal component analysis (PCA) with varimax rotation. The number of factors to be retained was defined by the scree-test criterion. Items were included in the factor structure if they loaded $|0.35|$ or higher on a factor, and if the loading was at least $|0.10|$ higher than the loading on any other factor. All the items loading highly on a factor were referred to as a subscale. They were combined to produce an averaged score for each subscale. The correlations between each item and the overall score of each subscale were computed to confirm the factor structure. Finally, the Cronbach α coefficient was used to assess internal consistency of each subscale.

Relationships between subscale scores and participant characteristics (i.e. age, DQ-IQ, severity of autistic symptoms (measured with the CARS) and anxiety) were assessed using Pearson's product moment correlation. Anxiety is not a core feature of ASD, but it can explain the expression of RRB [33, 35]. We therefore used the Covi anxiety scale which contains 3 items rated on a five-point scale and provides easy and rapid assessment of anxiety based on observation of the patient [21] (see Table 1). Standard multiple regression analyses were then performed to complement the interpretation of the relationships between the variables (subscale score as dependent variable).

The factorial scores derived from PCA were then entered into a cluster analysis. Specifically, agglomerative hierarchical clustering (Ward's method) was processed using squared Euclidean distance. The number of clusters to be retained was defined by looking for consensus between the pseudo-F statistic measuring the separation between all the clusters at the current level and the pseudo-T² statistic measuring the separation between the two most recently joined clusters.

Additional statistical analyses were also carried out to complement the main results (t tests, χ^2 tests, and ANOVA with Newman-Keuls post-hoc tests). STATISTICA v8 (StatSoft, Inc.) and SAS (SAS Institute, Inc.) were used.

Table 2: Weighted kappa and factor loadings of the 35 items of the RRB scale.

item	weighted kappa	factor loadings (% of variance)			
		F1 (12%)	F2 (11%)	F3 (11%)	F4 (9%)
1 repetitive body rocking	0.76	0.65	0.09	0.06	-0.01
2 repetitive and atypical movements of mouth	0.64	0.61	0.02	-0.09	0.05
3 repetitive movements of head	0.70	0.67	0.08	0.14	-0.12
4 repetitive movements of arms and hands	0.56	0.56	-0.18	0.14	0.08
5 bizarre gait	0.64	0.53	0.10	-0.11	0.09
6 repetitive pacing	0.75	0.31	0.03	0.40	0.40
7 mannerism or rigidity of posture	0.69	0.59	0.20	-0.17	0.01
8 quick and complex movements of fingers in front of eyes, with or without objects	0.67	0.59	-0.20	0.37	0.12
9 repetitive and non-functional use of objects	0.65	0.34	-0.05	0.66	-0.01
10 interest in a detail of objects	0.46	0.36	0.21	0.60	0.06
11 attachment to certain objects	0.64	-0.03	0.15	0.63	0.23
12 circumscribed interests	0.57	-0.04	0.26	0.50	0.09
13 exact repetition of words, sentences or tunes	0.72	-0.03	0.53	-0.24	-0.03
14 repetitive uttering of yells or sounds	0.56	0.54	-0.05	0.27	0.26
15 aggressive behaviours towards others or objects	0.51	-0.01	-0.06	0.07	0.71
16 self-injurious behaviours	0.75	0.28	-0.08	0.21	0.48
17 body-focused behaviours	0.73	0.51	-0.22	0.07	0.30
18 rituals for daily living activities	0.76	0.03	0.69	0.17	0.13
19 play and leisure rituals	0.73	0.02	0.68	0.41	-0.15
20 communication rituals	0.55	0.05	0.67	-0.06	0.16
21 route and exploration rituals	0.74	0.06	0.62	0.27	0.16
22 alignment rituals	0.75	-0.14	0.24	0.58	0.17
23 reaction when progress of a ritual or activity is disturbed	0.61	0.07	0.44	0.29	0.52
24 repetitive tendency to hoard objects	0.63	-0.15	-0.11	0.58	0.29
25 tendency to try to control activities or conversation	0.66	-0.20	0.38	-0.15	0.60
26 atypical sensory behaviours	0.72	0.53	0.12	0.12	0.29
27 attraction to things that move	0.56	0.15	-0.15	0.59	-0.04
28 attraction to certain sounds or noises	0.55	0.42	-0.02	0.28	0.10
29 interest in a part of the body of others	0.90	0.33	0.01	-0.14	0.47
30 need that things be laid out in a specific pattern	0.79	0.03	0.45	0.48	0.00
31 reaction to changes in material environment	0.65	-0.04	0.65	0.29	-0.16
32 reaction to changes in appearance or behaviours of relatives	0.85	0.06	0.61	-0.05	0.09
33 lack of interest in novelty	0.60	0.08	0.07	0.37	-0.11
34 stereotyped emotional manifestations	0.77	0.17	0.20	0.00	0.59
35 difficulty in remaining still and inactive	0.59	0.13	0.03	0.16	0.57

Factor loadings in bold indicate the factor on which item loaded.

Results

Interrater reliability study

The overall score of the RRB scale showed excellent reliability with an ICC value of 0.87. Using the criteria defined by Cicchetti [11], 9 items (items 1, 6, 16, 18, 22, 29, 30, 32, 34) had excellent ($Kw = 0.75-1$) reliability, 17 items (items 2, 3, 5, 7, 8, 9, 11, 13, 17, 19, 21, 23, 24, 25, 26, 31, 33) had good ($0.60-0.74$) reliability, 9 items (items 4, 10, 12, 14, 15, 20, 27, 28, 35) had moderate ($0.40-0.59$) reliability (see Table 2). No item had poor reliability and therefore none was excluded from the subsequent analysis.

Validity study

Factor structure

Frequency of occurrence of each behaviour was calculated on the basis of present (ratings 1, 2, 3, and 4) vs. absent (ratings 0) scores. All items occurred in more than 10% and less than 90% of the sample. The 35 items were thus retained for subsequent analysis.

PCA was performed on the 145 subjects and produced 4 factors that cumulatively accounted for 43% of total variance (factor loadings are reported in Table 2). These 4 factors were fairly similar in terms of number of items (11, 7, 8, and 7, respectively) and percentage of explained variance (12, 11, 11, and 9, respectively).

Factor 1 (F1) comprised 11 items corresponding to repetitive motor behaviours, motor mannerisms, repetitive yells, body-focused behaviours and atypical sensory behaviours. This factor was labelled "sensorimotor stereotypies". Factor 2 (F2) comprised 7 items that reflected adoption of rituals for various activities, reaction to small changes in the environment and echolalia. It was labelled "reaction to change". Factor 3 (F3) comprised 8 items dealing with repetitive or ritualized use of objects, interest in or attachment to objects or details of objects, circumscribed subjects of interest and lack of interest in novelty. It was labelled "restricted behaviours". Factor 4 (F4) comprised 7 items that included aggressiveness towards self and others, need to control the progress of activities, stereotyped emotional manifestations and agitation. This factor was labelled "modulation insufficiency".

All items of the RRB scale correlated more highly with their subscale (from 0.59 to 0.66) than with the other subscales (less than 0.21). The Cronbach α coefficient showed good internal consistency for each subscale (0.81, 0.79, 0.75, and 0.72, respectively).

No difference was found between males and females for the 4 subscale scores. In terms of diagnosis, subjects with AD had higher scores than PDD-NOS on 3 subscale scores: F1 ($t=2.79$, $df=138$, $p=0.006$), F2 ($t=3.36$, $df=138$, $p<0.001$), and F3 ($t=4.86$, $df=138$, $p<0.001$).

Significant negative correlations were found between F1 and F3 scores and DQ-IQ. Since CARS score has been known to be linked to level of mental retardation [23] (in this study, $r=0.51$, $p<0.001$), partial correlations were computed between subscale scores and CARS score: F1, F3, and F4 scores showed significant correlations. For the Covi score, a slight negative correlation was found with the F3 score. Conversely, F4 was positively correlated with anxiety (see Table 3).

Table 3: Correlations between subscale scores and participant characteristics.

Subscale	Age	DQ-IQ	CARS ⁽¹⁾	Covi anxiety scale
F1 – sensorimotor stereotypies	.17 *	- .37 ***	.47 ***	.16
F2 – reaction to change	.11	-.05	-.05	.05
F3 – restricted behaviours	-.05	-.26 **	.31 ***	-.25 *
F4 – modulation insufficiency	.14	-.14	.29 **	.40 ***

* $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$, ⁽¹⁾ partial correlation controlled for DQ-IQ.

Standard multiple regression analyses were then performed in order to examine the relative importance of CARS score, DQ-IQ, and Covi score in the explanation of F1, F3 and F4 subscale scores. Only the CARS score made a statistically significant contribution to the explanation of the F1 score ($R^2=0.44$, adjusted $R^2= 0.42$, $F(3,76)=20.27$, $p<0.001$). All three independent variables contributed statistically to the explanation of the F3 score ($R^2=0.29$, adjusted $R^2= 0.26$, $F(3,76)=10.37$, $p<0.001$). Finally, CARS and Covi scores made a statistically significant contribution to the explanation of the F4 score ($R^2=0.26$, adjusted $R^2= 0.23$, $F(3,76)=8.87$, $p<0.001$), Covi score made the greatest contribution (see Table 4).

Table 4: Standard multiple regression analyses of variables explaining the subscale scores (N=80).

Subscale	Variable	β	SE β	T value
F1 – sensorimotor stereotypies	DQ-IQ	-0.05	0.10	-0.53
	CARS	0.63	0.10	6.22 ***
	Covi	0.06	0.08	0.73
F3 – restricted behaviours	DQ-IQ	-0.29	0.11	-2.57 *
	CARS	0.26	0.11	2.30 *
	Covi	-0.28	0.10	-2.87 **
F4 – modulation insufficiency	DQ-IQ	-0.04	0.12	-0.37
	CARS	0.30	0.12	2.54 *
	Covi	0.37	0.10	3.69 ***

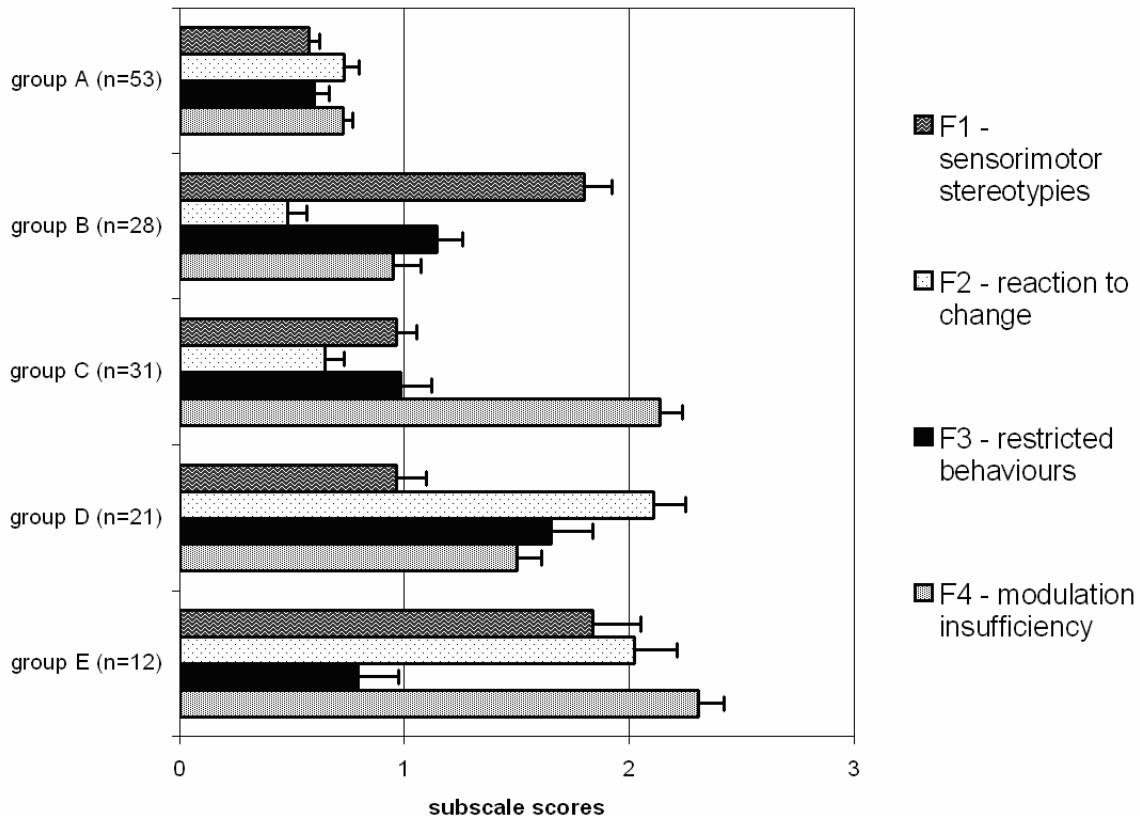
* $p \leq 0.05$, ** $p \leq 0.01$, *** $p \leq 0.001$

β =standardized regression coefficients, SE β =standard error of β

Behaviour profiles

Cluster analysis was carried out on the four factorial scores. A five cluster solution was retained, describing five subgroups of participants with different behaviour profiles (see fig. 1). The subjects of group A were characterized by a low overall expression of RRB. In group B, patients expressed many "sensorimotor stereotypies". The subjects of group C were characterized by high levels of expression

of "modulation insufficiency". Within the group D, patients had high levels of expression of "reaction to change" and "restricted behaviours". Finally, the subjects of group E had high levels of expression of all types of RRB except for "restricted behaviours".



*Fig.1: RRB profiles of the 5 subgroups of participants identified by cluster analysis.
(averaged subscale scores with standard error)*

The five groups did not differ in sex and age. However, differences were found for DQ-IQ ($F(4, 140)=3.32$, $p=0.012$); the mean level of mental retardation was higher in group B than in group A. In terms of diagnosis, the proportion of patients with AD was higher in groups B (86%) and D (86%) ($B>C$: $\chi^2=5.24$, $p=0.022$; and $D>C$: $\chi^2=4.11$, $p=0.043$). The 5 AS patients were in groups A ($n=2$), D ($n=2$) and E ($n=1$).

Differences were also found for CARS score ($F(4, 116)=5.91$, $p<0.001$): patients in group A had lower CARS scores compared to the other groups (group A<B, $p=0.013$; group A<C, $p=0.029$; group A<D, $p=0.024$, group A<E, $p=0.019$).

Finally, Covi scores differed between groups ($F(4, 83)=5.79$, $p<0.001$), patients in group E showing more anxiety than those in groups A ($p=0.007$), B ($p<0.001$) and D ($p=0.002$), and patients in group C showing more anxiety than those in groups B ($p=0.030$) and D ($p=0.008$).

Discussion

The validation study showed the sound psychometric qualities of the RRB scale and its ability to describe four clinically meaningful components within the repetitive and restricted behaviours of ASD, i.e. sensorimotor stereotypies, reaction to change, restricted behaviours, and modulation insufficiency. Of these four factors, three were more severely expressed in AD compared to PDD-NOS. Moreover, sensorimotor stereotypies and reaction to change were not influenced by level of mental retardation or by anxiety, and they remained stable over time. These two dimensions therefore appear to be an integral part of autistic core symptoms. On the other hand, restricted behaviours, which were particularly related to level of mental retardation, and modulation insufficiency, mainly linked to the expression of anxiety, are probably less specific of ASD.

Features and content of the RRB scale

The four dimensions of the RRB scale did not appear to be influenced by age. This is consistent with studies pointing out the persistence with age of this dimension of autistic disorder [17, 31].

"Sensorimotor stereotypies" and "restricted behaviours" were significantly associated with severity of autistic symptoms assessed with the CARS and were more severely expressed in AD subjects compared to PDD-NOS subjects. However, while sensorimotor stereotypies appear to be mainly associated with severe forms of AD, the restricted behaviours seem to constitute a more complex dimension. In fact, "restricted behaviours" were related to autism but also influenced by mental retardation and anxiety.

On the other hand, "reaction to change" was linked neither to severity of autistic symptoms nor to intellectual abilities. However, reactivity to change was greater in AD subjects than in PDD-NOS subjects. We can thus hypothesize that "reaction to change" is a specific marker of AD, independent of the severity of symptoms or mental retardation [10, 35]. Previous studies have also proposed that these RRB are a feature of high functioning autism and AS [16, 34]. The sample in the present study did not comprise enough participants with good intellectual abilities to confirm this. Nevertheless, the fact that three of the five patients with AS were in the groups with the highest levels of expression of rituals (groups D and E) tends to support this assumption. Finally, we can also wonder if this dimension of the RRB scale might reflect an obsessive-compulsive trait that can be observed in some autistic subjects [40].

The fourth factor, "modulation insufficiency", is the only one which did not differentiate AD from PDD-NOS, despite being linked to severity of autistic symptoms. The strong relationship between modulation insufficiency and anxiety suggests that such RRB might be related to anxiety disorders, which are frequently observed in ASD [33], rather than to autistic core symptoms.

Anxiety and RRB

Among the functions hypothesized for RRB, they are thought to be coping strategies that allow autistic subjects to avoid or reduce the high level of anxiety resulting from a basic impairment of understanding the environment [20, 33, 35]. In the present study, 2 subscales were related to anxiety.

We can thus hypothesize that the psychophysiological mechanisms of these 2 types of RRB are related to those of anxiety.

On the one hand, a high level of expression of "restricted behaviours" is associated with fewer manifestations of anxiety. Indeed, focusing on a restricted subject of interest or attraction to details of objects can correspond to avoiding strategies. By focusing on a restricted range of known and reassuring stimuli, the patient avoids external stimuli that are complicated to integrate and stressful.

On the other hand, anxious participants had high levels of "modulation insufficiency". In fact, the different behavioural manifestations contained in this subscale seem to reflect difficulty with modulation of emotions. Therefore, subjects with a high score on this subscale would have major difficulties in adapting to a situation and controlling their feelings.

The behaviours which make up the "modulation insufficiency" subscale can also be viewed as a means by which autistic subjects can exteriorize their internal states. Conversely, patients with restricted behaviours, who tended to have severe autistic symptoms and associated mental retardation, probably have difficulties in communicating their anxiety.

Comparison with previous findings on RRB

"Sensorimotor stereotypies" (F1) and "reaction to change" (F2) are in accordance with the low/high level model proposed by several authors [12, 34, 35], whereas "restricted behaviours" (F3) and "modulation insufficiency" (F4) constitute supplementary meaningful dimensions that could provide additional information for the understanding of RRB. "Restricted behaviours" include behaviours that were previously associated with different levels of ability; namely "restricted thoughts" considered as a high level RRB and "interest in details of objects" placed in low level RRB [4, 35]. Similarly, "modulation insufficiency" contains behaviours known to be associated with mental retardation (self-injury) [4, 20, 23] and less severe forms (stereotyped emotional manifestations). Except for self-injurious behaviours [20, 23], the behaviours included in the "modulation insufficiency" subscale have not been studied before as RRB. Interestingly, this dimension echoes the second factor of the BSE-R: a standardized scale which evaluates autistic behaviours [2].

Another scale assessing RRB was published previously: the RBS-R [6]. Both scales describe similar subtypes of RRB, in particular reaction to change, sensorimotor activities and restricted behaviours [19], but there are slight differences. The RRB scale assesses behaviours that are not present in the RBS-S, for example echolalia, mannerisms and stereotyped emotional manifestations. However, the main difference between these two scales is probably in the construction of their items. For the RBS-R each item corresponds to one type of behavioural manifestation (e.g. "hits self with body part", "insists on using a particular door"), whereas in the RRB scale each item includes different behavioural manifestations of the same hypothesized psychophysiological mechanism (e.g. "self-injurious behaviours", "rituals for daily living activities"). We believe that this new functional approach to RRB should provide a complementary view on these behaviours and help to advance the understanding of the mechanisms of RRB.

Strengths and limitations

First, content validity allowed identification of the hypothesized multidimensional structure of the RRB scale and extraction of four statistically sound factors. Only two of the 35 items of the RRB scale failed to load on a single factor, and they were not included in the four subscales derived by PCA. However, this four factor solution does not explain all the heterogeneity and complexity of RRB in ASD (43% of variance). It is nevertheless in accordance with previous factorial analyses of RRB [19].

The sample was not completely representative of the ASD population, since 82% of the participants had mental retardation and the sample comprised only five subjects with AS. The proposed estimates of associated cognitive impairments in ASD populations currently range from 40 to 70% [3]. However, the study reported here included patients from various centres that reflect the different residential settings offered in France.

Finally, this variety of centres and the direct observation method used may have produced variations in the ratings of the RRB scale. In fact, the detailed glossary attached to the scale and the possibility of complementing the observation by information collected from relatives probably contributed to the good reliability and improved the accuracy of the evaluation.

Conclusion

The RRB scale provides a precise and reliable functional description of RRB over the whole autistic spectrum. It supports the multidimensionality of this field of autistic symptomatology. The description of different behavioural profiles should thus be valuable in research and clinical practice. It also supports the idea that dimensional analysis can be a more fruitful approach to the autistic spectrum than using diagnostic categories. Moreover, this new scale should help to characterize symptoms which are not specific to one psychiatric syndrome and which are an issue in differential diagnosis. Such an approach could also provide treatment indications and hypotheses on physiopathological mechanisms. For example, since RRB are observed in both ASD and in other psychiatric disorders, it would be interesting to evaluate RRB in subjects with mental retardation or OCD and then to compare their profiles to those of ASD patients. Similarly, since RRB are known to be particularly persistent in autism [17, 31], it would be interesting to study the potential differential evolution of the five subgroups of patients identified by the RRB scale and to assess their sensitivity to treatment.

References

1. American Psychiatric Association (2000) Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. American Psychiatric Press, Washington, DC
2. Barthélémy C, Roux S, Adrien JL, Hameury L, Guerin P, Garreau B, Fermanian J, Lelord G (1997) Validation of the Revised Behavior Summarized Evaluation Scale. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 27:139-153
3. Bebko JM, Schroeder JH, Weiss JA, Wells K, McFee K, Goldstein GM (2008) The face of Autism research as reflected in the IMFAR looking glass. *Research in Autism Spectrum Disorders* 2:385-394

4. Bishop SL, Richler J, Lord C (2006) Association between restricted and repetitive behaviors and nonverbal IQ in children with autism spectrum disorders. *Child neuropsychology* 12:247-267
5. Bodfish JW, Symons F, Lewis M (1999) *The Repetitive Behavior Scale: A test manual*. Western Carolina Center Research Reports, Morganton, NC
6. Bodfish JW, Symons FJ, Parker DE, Lewis MH (2000) Varieties of repetitive behavior in autism: comparisons to mental retardation. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 30:237-243
7. Bourreau Y, Roux S, Gomot M, Barthélémy C (in press) Repetitive and Restricted Behaviours (RRB) in Autism: clinical evaluation. *L'Encéphale*
8. Brunet O, Lézine I (2001) Brunet-Lezine psychomotor development test. ECPA, Paris
9. Campbell M (1985) Timed Stereotypies Rating Scale. *Psychopharmacological Bulletin* 21:1082
10. Carcani-Rathwell I, Rabe-Hasketh S, Santosh PJ (2006) Repetitive and stereotyped behaviours in pervasive developmental disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 47:573-581
11. Cicchetti DV, Sparrow SA (1981) Developing criteria for establishing interrater reliability of specific items: applications to assessment of adaptive behavior. *American Journal of Mental Deficiency* 86:127-137
12. Cuccaro ML, Shao Y, Grubber J, Slifer M, Wolpert CM, Donnelly SL, Abramson RK, Ravan SA, Wright HH, DeLong GR, Pericak-Vance MA (2003) Factor analysis of restricted and repetitive behaviors in autism using the Autism Diagnostic Interview-R. *Child Psychiatry and Human Development* 34:3-17
13. Fermanian J (1984) [Measurement of agreement between 2 judges. Qualitative cases]. *Revue d'épidémiologie et de santé publique* 32:140-147
14. Fermanian J (1984) [Measuring agreement between 2 observers: a quantitative case]. *Revue d'épidémiologie et de santé publique* 32:408-413
15. Gabriels RL, Cuccaro ML, Hill DE, Ivers BJ, Goldson E (2005) Repetitive behaviors in autism: relationships with associated clinical features. *Research in Developmental Disabilities* 26:169-181
16. Georgiades S, Szatmari P, Zwaigenbaum L, Duku E, Bryson S, Roberts W, Goldberg J, Mahoney W (2007) Structure of the autism symptom phenotype: A proposed multidimensional model. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry* 46:188-196
17. Howlin P, Goode S, Hutton J, Rutter M (2004) Adult outcome for children with autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 45:212-229
18. Krug DA, Arick J, Almond P (1980) Behavior checklist for identifying severely handicapped individuals with high levels of autistic behavior. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 21:221-229

19. Lam KS, Aman MG (2007) The repetitive behavior scale-revised: independent validation in individuals with autism spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 37:855-866
20. Lewis MH, Bodfish JW (1998) Repetitive Behavior Disorders in Autism. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews* 4:80-89
21. Lipman RS, Covi L (1976) Outpatient treatment of neurotic depression: medication and group psychotherapy. In: Spitzer R, Klein D (eds) *Evaluation of psychological therapies*. John Hopkins University Press, Baltimore, pp 178-218
22. Lord C, Rutter M, Le Couteur A (1994) Autism Diagnostic Interview-Revised: a revised version of a diagnostic interview for caregivers of individuals with possible pervasive developmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 24:659-685
23. Militeri R, Bravaccio C, Falco C, Fico C, Palermo MT (2002) Repetitive behaviors in autistic disorder. *European Child and Adolescent Psychiatry* 11:210-218
24. Murphy GH, Beadle-Brown J, Wing L, Gould J, Shah A, Holmes N (2005) Chronicity of challenging behaviours in people with severe intellectual disabilities and/or autism: a total population sample. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 35:405-418
25. Perron-Borelli M (2005) [differential scales of intellectual efficiencies - revised]. ECPA, Paris
26. Roid GH, Miller LJ (1997) *Leiter International Performance Scale - Revised*. Stoelting Co., Woodale
27. Rojahn J, Matson JL, Lott D, Esbensen AJ, Smalls Y (2001) The Behavior Problems Inventory: an instrument for the assessment of self-injury, stereotyped behavior, and aggression/destruction in individuals with developmental disabilities. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 31:577-588
28. Rojahn J, Tasse MJ, Sturmey P (1997) The Stereotyped Behavior Scale for adolescents and adults with mental retardation. *American journal on mental retardation* 102:137-146
29. Schopler E (1994) *Psycho Educative Profile - Revised*, translated. De Boeck, Bruxelles
30. Schopler E, Reichler RJ, DeVellis RF, Daly K (1980) Toward objective classification of childhood autism: Childhood Autism Rating Scale (CARS). *Journal of Autism and Developmental Disorders* 10:91-103
31. Seltzer MM, Krauss MW, Shattuck PT, Orsmond G, Swe A, Lord C (2003) The symptoms of autism spectrum disorders in adolescence and adulthood. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 33:565-581
32. South M, Ozonoff S, McMahon WM (2005) Repetitive behavior profiles in Asperger syndrome and high-functioning autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 35:145-158
33. Sukhodolsky DG, Scahill L, Gadow KD, Arnold LE, Aman MG, McDougle CJ, McCracken JT, Tierney E, Williams White S, Lecavalier L, Vitiello B (2007) Parent-Rated Anxiety Symptoms in Children with Pervasive Developmental Disorders: Frequency and Association with Core Autism Symptoms and Cognitive Functioning. *Journal of Abnormal Child Psychology* 36:117-128

34. Szatmari P, Georgiades S, Bryson S, Zwaigenbaum L, Roberts W, Mahoney W, Goldberg J, Tuff L (2006) Investigating the structure of the restricted, repetitive behaviours and interests domain of autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 47:582-590
35. Turner M (1999) Annotation: Repetitive behaviour in autism: a review of psychological research. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 40:839-849
36. Wechsler D (1996) Wechsler Intelligence Scale for Children (WISC III) - translated. ECPA, Paris
37. Wechsler D (2005) Wechsler Intelligence Scale for Children (WISC IV) - translated. ECPA, Paris
38. Wechsler D (2002) Wechsler Preschool and Primary Scale of intelligence (WPPSI III) - translated. ECPA, Paris
39. World Health Organization (1997) Tenth revision of the International Classification of Diseases and Related Health Problems (ICD-10). WHO, Geneva
40. Zandt F, Prior M, Kyrios M (2007) Repetitive behaviour in children with high functioning autism and obsessive compulsive disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 37:251-259
41. Zazzo R, Gilly M, Verba-Rad M (1985) [new metric scale of intelligence] (NEMI). EAP, Paris

IV – Modifications de la formulation des items de l'échelle EC2R

Les principales modifications effectuées quant à la formulation des items sont détaillées ci-après :

- dans le glossaire de l'item "mouvements répétés des bras et des mains", la notion de non-concordance entre ces mouvements et le contexte a été ajoutée. En effet, certains mouvements peuvent être répétés mais adaptés à la situation (ex. applaudissements, comptines ...).
- pour l'item "déambulation, allers-retours " le terme "incessants", présent dans l'intitulé initial, a été supprimé pour faciliter la graduation de la cotation. La notion de suivre un même trajet, qui peut renvoyer aux rituels pour les trajets, a été supprimée du glossaire de cet item pour éviter les confusions.
- l'utilisation possible d'un objet (fil, brin de laine) a été ajoutée dans le glossaire et la formulation de l'item "agitation des mains de manière rapide et complexe devant les yeux". Le terme "doigts" a été remplacé par celui de "main" plus global. Ces comportements, notamment lorsqu'ils incluent un objet, peuvent ne pas entraîner de mouvements des doigts mais uniquement des mouvements des mains.
- l'item "manière d'utiliser les objets restreinte (agite, jette, fait tourner, tape ...)" a été reformulé en "utilisation non fonctionnelle et répétée des objets" qui définit plus précisément ce type de comportements et notamment leur absence (à première vue) de fonction claire et leur caractère répété, voire systématique (et donc le caractère pauvre ou restreint du répertoire d'utilisation de certains objets). Ceci a été précisé dans le glossaire. Nous avons également inclus l'utilisation répétée d'objets personnels de la personne, notamment ses vêtements par le biais des comportements "compulsifs" d'habillage et de déshabillage.
- l'"attachement à une partie spécifique ou à une caractéristique d'un objet " a été redéfini en "intérêt pour un détail d'un objet", ce qui nous semble plus correspondre au glossaire de l'item.
- L'item "réaction violente si on lui enlève son objet d'attachement" a été remplacé par "attachement à certains objets". La réaction à l'enlèvement de l'objet d'attachement est en effet un comportement qui paraît "normal" chez un enfant, l'aspect atypique étant plus dans l'attachement très intense à certains objets. Nous avons également souligné le possible caractère inhabituel de l'objet concerné dans le glossaire.
- dans le glossaire de l'item "centres d'intérêts restreints", nous avons introduit la notion d'interférence avec le fonctionnement quotidien pour contrebalancer la notion d'interférence

dans la communication qui était seule présente dans la version initiale de l'échelle. L'objectif est à nouveau de ne pas exclure les personnes non-verbales ou de bas niveau.

- l'item "répétition exacte de mots ou de phrases hors contexte", correspondant en fait à l'écholalie, a été reformulé en "reproduction à l'identique de mots, de phrases ou de chansons". Le passage de "répétition exacte" à "reproduction à l'identique" permet selon nous de mieux refléter l'aspect écholalique. Nous avons supprimé de l'item et du glossaire la notion de non adaptation au contexte qui nous semblait restrictive. En effet, même si la plupart du temps la signification des mots ou phrases reproduits par la personne ne semble pas adaptée à la situation, l'occurrence de certaines phrases dans certaines situations pourrait avoir une signification pour l'enfant bien que les mots employés ne soient pas adaptés au contexte. Nous pourrions également imaginer qu'un enfant sans langage parlé véritable puisse répéter ces mots dans un but communicatif ... le mot ayant alors un sens imbriqué au contexte ... la suppression du contexte d'occurrence évite donc d'exclure certains cas d'écholalie. Nous avons également ajouté, en plus des mots et phrases, les chansons qui comporte à la fois la reproduction de suite de mots mais aussi la reproduction de la mélodie.
- l'item "émission fréquente de petits cris ou de sons inarticulés" a été modifié en "émission de cris et de sons répétés". Nous avons voulu insister d'avantage sur l'aspect répété et non signifiant de ces occurrences vocales plutôt que sur les formes qu'elles peuvent revêtir. Nous avons également supprimé l'adjectif "fréquent".
- l'item "comportements agressifs ou violents envers les autres" a été modifié en "comportements agressifs envers autrui ou les objets". La suppression du terme violent répond au souci de minimiser les termes "péjoratifs" dans le contenu de l'échelle. Nous avons aussi ajouté l'agressivité tournée vers les objets, souvent présente (notamment lors des crises de colères). Enfin nous avons précisé l'aspect "incompréhensible" de cette agressivité, apparaissant souvent "sans raison immédiatement perceptible".
- le terme "automutilation" a été modifié en "auto-agressivité", moins fort et plus global. Le terme mutilation renvoie à l'absence d'un membre ou d'une partie du corps, donc à un comportement extrême d'auto-agressivité.
- l'item "comportements centrés sur lui-même" a été remplacé par "comportements centrés sur son propre corps" qui précise plus l'aspect corporel de ces comportements et évite une confusion avec la notion d'égoïsme. Des exemples ont été ajoutés : jeu avec la langue ou la salive, avec les vêtements, focalisation sur une partie de son corps, ingestion d'items non alimentaires (notamment géophagie).
- dans le glossaire de la première version de l'échelle, la notion de rituel était expliquée de manière globale mais peu d'exemples étaient donnés. Pour cette version modifiée, il n'y a plus de définition globale du rituel mais chaque item est défini de manière indépendante avec des exemples. De plus, du point de vue de la formulation de ces items, les "rituels pour jouer" ont été élargis en "rituels pour le jeu et les activités de loisir", permettant d'inclure des patients adultes, et les "rituels dans le langage" ont été reformulés en "rituels pour la communication", qui englobe de manière plus large la communication verbale et non verbale et évite les

confusions avec les items "vocaux" (notamment l'écholalie) et l'exclusion des non-verbaux. L'item "rituels pour les voyages, l'utilisation de moyen de transport" a été recentré sur la notion d'itinéraire fixe et élargie à l'exploration du milieu (éléments caractéristiques de l'autisme), avec la formulation "rituels pour les trajets et l'exploration".

- l'item "réaction vive si on gêne ou empêche le déroulement d'un rituel" a été élargi à "réaction si le déroulement d'un rituel ou d'une activité est perturbé". Les comportements cotés pour cet item ne sont donc plus nécessairement liés à la notion de rituel mais reflètent toutes réactions à une interruption d'activité.
- nous avons inclus le terme "répété" dans la formulation de l'item "tendance à amasser les objets" pour rendre mieux compte de l'aspect compulsif ou systématique de ces comportements.
- l'item "comportements liés à la sensorialité" a été reformulé en "comportements sensoriels atypiques" qui précise la notion d'utilisation inhabituelle et répétée (systématique) de certains modes sensoriels, tels que l'odorat, le toucher, le goût.
- Pour les items "attraction particulière pour les choses en mouvements" et "attraction particulière pour certains bruits", la notion d' "attraction particulière" a été remplacée par "attirance" pour favoriser la gradation des cotations.
- l'item "fixation du regard sur une partie du corps" a été modifié en "intérêt pour une partie du corps d'autrui" ; la focalisation sur son propre corps étant incluse dans l'item "comportements centrés sur son propre corps". Le glossaire a été développé, notamment pour ce qui concerne le type des réactions (attirance ou répulsion) vis-à-vis des parties du corps.
- pour les items concernant la résistance au changement, les termes "exigence" et "réactions vives" ont été remplacés par "besoin" et "réaction" afin d'améliorer la gradation des cotations.
- L'item "manque d'intérêt pour la nouveauté" a été complété par "indifférence, manque d'intérêt pour la nouveauté" qui évite la confusion entre manque d'intérêt et déplaisir et confirme le côté "neutre" de la réaction de la personne à la nouveauté.
- la formulation "manifestations émotionnelles stéréotypées" a été choisie pour remplacer "manifestations verbales et motrices intenses déclenchées par des émotions". Cette nouvelle formulation insiste d'avantage sur l'aspect figé et caricatural (stéréotypé) des manifestations émotionnelles de l'enfant.
- pour le dernier item, le terme "impossibilité" a été remplacé par "difficulté" toujours pour améliorer la gradation des cotations.

V – Fréquence relative (%) des 5 niveaux de cotation des 35 items de l'échelle EC2R

items	degré d'expression				
	0	1	2	3	4
1	49	23	16	9	3
2	55	17	21	5	2
3	66	14	12	6	2
4	42	18	19	16	5
5	30	31	18	14	7
6	47	15	15	17	6
7	34	26	21	15	4
8	65	10	10	9	6
9	43	17	21	13	6
10	55	18	14	10	3
11	54	8	16	17	5
12	27	16	26	19	12
13	50	17	15	12	6
14	48	16	12	13	11
15	46	17	18	12	7
16	66	12	12	7	3
17	41	17	25	11	6
18	47	17	17	13	6
19	50	15	19	10	6
20	42	16	23	14	5
21	63	9	13	12	3
22	77	9	6	4	4
23	31	17	19	23	10
24	68	14	8	8	2
25	41	19	15	16	9
26	41	16	22	14	7
27	70	12	9	7	2
28	64	13	12	8	3
29	73	10	8	6	3
30	77	12	4	3	4
31	66	14	12	6	2
32	56	17	17	9	1
33	49	23	14	7	7
34	15	21	26	28	10
35	26	14	28	18	14

VI – Matrice de corrélations entre les 35 items de l'échelle EC2R

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
1	1	0,3	0,52	0,38	0,32	0,16	0,28	0,34	0,26	0,28	0,01	-0,07	0,03	0,25	0,14	0,32	0,28
2	0,3	1	0,4	0,25	0,19	0,15	0,29	0,33	0,16	0,09	-0,03	-0,06	0,01	0,31	0	0,23	0,39
3	0,52	0,4	1	0,36	0,31	0,14	0,32	0,35	0,3	0,3	0,09	0,07	-0,04	0,32	-0,01	0,25	0,16
4	0,38	0,25	0,36	1	0,15	0,34	0,23	0,42	0,18	0,23	0,02	-0,06	-0,15	0,31	0,03	0,24	0,3
5	0,32	0,19	0,31	0,15	1	0,23	0,42	0,2	0,09	0,05	-0,05	0,06	-0,02	0,16	0,09	0,15	0,14
6	0,16	0,15	0,14	0,34	0,23	1	0,19	0,38	0,28	0,25	0,25	0,24	-0,13	0,28	0,22	0,31	0,24
7	0,28	0,29	0,32	0,23	0,42	0,19	1	0,18	0,02	0,12	-0,07	-0,01	0,05	0,22	-0,02	0,07	0,16
8	0,34	0,33	0,35	0,42	0,2	0,38	0,18	1	0,47	0,33	0,2	0,12	-0,14	0,44	0,11	0,31	0,37
9	0,26	0,16	0,3	0,18	0,09	0,28	0,02	0,47	1	0,5	0,39	0,26	-0,14	0,31	0,08	0,13	0,19
10	0,28	0,09	0,3	0,23	0,05	0,25	0,12	0,33	0,5	1	0,43	0,34	-0,03	0,36	0,1	0,22	0,27
11	0,01	-0,03	0,09	0,02	-0,05	0,25	-0,07	0,2	0,39	0,43	1	0,45	0,02	0,25	0,13	0,22	0,13
12	-0,07	-0,06	0,07	-0,06	0,06	0,24	-0,01	0,12	0,26	0,34	0,45	1	0,18	0,14	0,06	0,16	-0,03
13	0,03	0,01	-0,04	-0,15	-0,02	-0,13	0,05	-0,14	-0,14	-0,03	0,02	0,18	1	0,04	-0,08	-0,18	-0,14
14	0,25	0,31	0,32	0,31	0,16	0,28	0,22	0,44	0,31	0,36	0,25	0,14	0,04	1	0,16	0,18	0,37
15	0,14	0	-0,01	0,03	0,09	0,22	-0,02	0,11	0,08	0,1	0,13	0,06	-0,08	0,16	1	0,37	0,14
16	0,32	0,23	0,25	0,24	0,15	0,31	0,07	0,31	0,13	0,22	0,22	0,16	-0,18	0,18	0,37	1	0,23
17	0,28	0,39	0,16	0,3	0,14	0,24	0,16	0,37	0,19	0,27	0,13	-0,03	-0,14	0,37	0,14	0,23	1
18	0,09	0,01	0	-0,1	0,03	0,17	0,09	0,06	0,09	0,27	0,12	0,23	0,27	0,04	0,11	0,11	-0,11
19	0,07	0,03	0,19	-0,11	0,09	0,16	0,07	0	0,22	0,29	0,28	0,36	0,2	0,08	-0,12	-0,01	-0,2
20	0,09	0,13	0,08	-0,11	0,02	0	0,08	-0,05	-0,03	0,15	0,18	0,23	0,38	0,01	0,07	0,05	-0,02
21	0	0,04	0,05	0,06	-0,02	0,27	0,08	0,02	0,13	0,36	0,23	0,12	0,13	0,1	0,06	0,07	0,02
22	0,01	-0,05	0,06	0	-0,03	0,28	0,05	0,11	0,25	0,26	0,34	0,2	-0,01	0,05	0,15	0,18	-0,09
23	0,13	0,03	0,06	0,01	0,11	0,37	-0,02	0,15	0,19	0,29	0,28	0,33	0,12	0,27	0,35	0,32	0,12
24	0,05	-0,03	0,05	0,02	-0,06	0,16	-0,12	0,14	0,25	0,25	0,48	0,17	-0,22	0,14	0,24	0,23	0,11
25	-0,05	-0,1	-0,13	-0,08	0,01	0,04	0,05	-0,18	-0,13	0	0,13	0,13	0,24	0	0,33	0,09	-0,08
26	0,16	0,22	0,25	0,16	0,31	0,3	0,27	0,31	0,3	0,34	0,16	0,08	-0,01	0,44	0,08	0,19	0,39
27	0,11	0,02	0,11	0,3	-0,08	0,18	-0,06	0,29	0,45	0,32	0,22	0,17	-0,1	0,31	0,01	0,13	0,05
28	0,32	0,03	0,2	0,19	0,25	0,24	0,27	0,25	0,24	0,36	0,22	0,23	-0,05	0,36	0,17	0,14	0,15
29	0,06	0,21	0,04	0,12	0,18	0,15	0,21	0,2	0,16	0,13	0,01	-0,11	-0,03	0,21	0,21	0,26	0,28
30	0,17	0,04	0,07	0,01	0,03	0,3	0,12	0,03	0,26	0,38	0,23	0,16	-0,03	0,03	0,02	0,07	0,01
31	0,06	-0,02	0,09	0,01	-0,03	0,08	-0,02	-0,11	0,11	0,21	0,23	0,22	0,22	0,01	-0,1	-0,02	-0,09
32	0,14	0	0,03	0,03	0,09	-0,03	0,15	-0,05	0	0,15	0,21	0,03	0,23	0	0,06	-0,02	-0,05
33	-0,05	-0,07	-0,01	-0,01	0,12	0,14	-0,02	0,16	0,26	0,21	0,02	0,32	-0,1	0,06	-0,05	-0,03	0,06
34	0,2	0,13	0,16	0,19	0,08	0,21	0,15	0,07	0,03	0,07	0,08	0,09	0,06	0,22	0,36	0,31	0,16
35	-0,08	0,13	0,04	0,15	0,18	0,52	0,04	0,18	0,16	0,14	0,18	0,15	0,04	0,33	0,25	0,14	0,25

	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35
1	0,09	0,07	0,09	0	0,01	0,13	0,05	-0,05	0,16	0,11	0,32	0,06	0,17	0,06	0,14	-0,05	0,2	-0,08
2	0,01	0,03	0,13	0,04	-0,05	0,03	-0,03	-0,1	0,22	0,02	0,03	0,21	0,04	-0,02	0	-0,07	0,13	0,13
3	0	0,19	0,08	0,05	0,06	0,06	0,05	-0,13	0,25	0,11	0,2	0,04	0,07	0,09	0,03	-0,01	0,16	0,04
4	-0,1	-0,11	-0,11	0,06	0	0,01	0,02	-0,08	0,16	0,3	0,19	0,12	0,01	0,01	0,03	-0,01	0,19	0,15
5	0,03	0,09	0,02	-0,02	-0,03	0,11	-0,06	0,01	0,31	-0,08	0,25	0,18	0,03	-0,03	0,09	0,12	0,08	0,18
6	0,17	0,16	0	0,27	0,28	0,37	0,16	0,04	0,3	0,18	0,24	0,15	0,3	0,08	-0,03	0,14	0,21	0,52
7	0,09	0,07	0,08	0,08	0,05	-0,02	-0,12	0,05	0,27	-0,06	0,27	0,21	0,12	-0,02	0,15	-0,02	0,15	0,04
8	0,06	0	-0,05	0,02	0,11	0,15	0,14	-0,18	0,31	0,29	0,25	0,2	0,03	-0,11	-0,05	0,16	0,07	0,18
9	0,09	0,22	-0,03	0,13	0,25	0,19	0,25	-0,13	0,3	0,45	0,24	0,16	0,26	0,11	0	0,26	0,03	0,16
10	0,27	0,29	0,15	0,36	0,26	0,29	0,25	0	0,34	0,32	0,36	0,13	0,38	0,21	0,15	0,21	0,07	0,14
11	0,12	0,28	0,18	0,23	0,34	0,28	0,48	0,13	0,16	0,22	0,22	0,01	0,23	0,23	0,21	0,02	0,08	0,18
12	0,23	0,36	0,23	0,12	0,2	0,33	0,17	0,13	0,08	0,17	0,23	-0,11	0,16	0,22	0,03	0,32	0,09	0,15
13	0,27	0,2	0,38	0,13	-0,01	0,12	-0,22	0,24	-0,01	-0,1	-0,05	-0,03	-0,03	0,22	0,23	-0,1	0,06	0,04
14	0,04	0,08	0,01	0,1	0,05	0,27	0,14	0	0,44	0,31	0,36	0,21	0,03	0,01	0	0,06	0,22	0,33
15	0,11	-0,12	0,07	0,06	0,15	0,35	0,24	0,33	0,08	0,01	0,17	0,21	0,02	-0,1	0,06	-0,05	0,36	0,25
16	0,11	-0,01	0,05	0,07	0,18	0,32	0,23	0,09	0,19	0,13	0,14	0,26	0,07	-0,02	-0,02	-0,03	0,31	0,14
17	-0,11	-0,2	-0,02	0,02	-0,09	0,12	0,11	-0,08	0,39	0,05	0,15	0,28	0,01	-0,09	-0,05	0,06	0,16	0,25
18	1	0,49	0,4	0,55	0,19	0,49	0,03	0,22	0,12	0,04	0,07	0,09	0,38	0,36	0,31	0,15	0,24	0,01
19	0,49	1	0,45	0,39	0,38	0,33	0,15	0,16	0,15	0,14	0,08	-0,18	0,4	0,52	0,27	0,24	0,06	0,08
20	0,4	0,45	1	0,35	0,12	0,22	-0,02	0,37	0,17	-0,14	0,02	0,06	0,2	0,24	0,3	0	0,2	0,07
21	0,55	0,39	0,35	1	0,3	0,44	0,08	0,17	0,26	0,1	0,02	0,14	0,44	0,42	0,35	0,1	0,19	0,11
22	0,19	0,38	0,12	0,3	1	0,23	0,48	0,09	-0,02	0,2	0,01	-0,05	0,55	0,27	0,11	0,13	0,23	0,18
23	0,49	0,33	0,22	0,44	0,23	1	0,14	0,35	0,22	0,07	0,12	0,25	0,33	0,34	0,23	0,16	0,3	0,3
24	0,03	0,15	-0,02	0,08	0,48	0,14	1	0,12	0,07	0,22	0,03	-0,09	0,26	0,05	-0,05	-0,05	0,13	0,13
25	0,22	0,16	0,37	0,17	0,09	0,35	0,12	1	0,05	-0,07	0	0,22	0,05	0,07	0,28	-0,11	0,36	0,28
26	0,12	0,15	0,17	0,26	-0,02	0,22	0,07	0,05	1	0,03	0,29	0,37	0,09	0	0,03	0,18	0,22	0,3
27	0,04	0,14	-0,14	0,1	0,2	0,07	0,22	-0,07	0,03	1	0,33	0,01	0,12	0,07	-0,03	0,17	0,07	0,09
28	0,07	0,08	0,02	0,02	0,01	0,12	0,03	0	0,29	0,33	1	0,09	0,03	-0,04	0,02	0,18	0,13	0,13
29	0,09	-0,18	0,06	0,14	-0,05	0,25	-0,09	0,22	0,37	0,01	0,09	1	0,04	-0,13	0,1	0,1	0,19	0,17
30	0,38	0,4	0,2	0,44	0,55	0,33	0,26	0,05	0,09	0,12	0,03	0,04	1	0,43	0,19	0,15	0,11	0,04
31	0,36	0,52	0,24	0,42	0,27	0,34	0,05	0,07	0	0,07	-0,04	-0,13	0,43	1	0,5	0,14	0,03	0,05
32	0,31	0,27	0,3	0,35	0,11	0,23	-0,05	0,28	0,03	-0,03	0,02	0,1	0,19	0,5	1	-0,12	0,15	0,1
33	0,15	0,24	0	0,1	0,13	0,16	-0,05	-0,11	0,18	0,17	0,18	0,1	0,15	0,14	-0,12	1	0,03	0,04
34	0,24	0,06	0,2	0,19	0,23	0,3	0,13	0,36	0,22	0,07	0,13	0,19	0,11	0,03	0,15	0,03	1	0,28
35	0,01	0,08	0,07	0,11	0,18	0,3	0,13	0,28	0,3	0,09	0,13	0,17	0,04	0,05	0,1	0,04	0,28	1

VII – Sous-populations d'étude en fonction des données disponibles pour chaque variable explicative

	effectifs	sex-ratio (M : F)	diagnostic	âge moyen	QD-Qlg moyen
population totale	145	2,8 : 1	99 AD (68%) 41 TED-NS (28%) 5 AS (3%)	12 (7)	45 (25)
population évaluée avec la CARS	121	2,6 : 1	81 AD (67%) 36 TED-NS (30%) 4 AS (3%)	12 (7) [11 ; 13]	43 (25) [38 ; 48]
population évaluée avec l'échelle d'anxiété de Covi	80	2,6 : 1	51 AD (64%) 25 TED-NS (31%) 4 AS (5%)	14 (7) [12 ; 16]	43 (26) [37 ; 49]
population pour laquelle le score total D de l' ADI-R est disponible	51	4,1 : 1	30 AD (59%) 21 TED-NS (41%)	14 (8) [12 ; 16]	46 (22) [40 ; 52]
population pour laquelle les facteurs de l' ADI-R (IS, RSMB et IP) ont été calculés	29	3,1 : 1	13 AD (45%) 16 TED-NS (55%)	18 (8) [15 ; 21]	39 (20) [32 ; 46]
population évaluée avec l' ECA-R	40	2,3 : 1	25 AD (63%) 15 TED-NS (37%)	10 (6) [8 ; 12]	54 (25) [46 ; 62]
population évaluée avec l' EFC-R	18	3,4 : 1	14 AD (78%) 4 TED-NS (22%)	12 (6) [9 ; 15]	56 (24) [45 ; 67]
population évaluée avec la Gram	17	3,3 : 1	12 AD (71%) 5 TED-NS (29%)	12 (6) [9 ; 15]	57 (23) [46 ; 38]

M = garçons, F = fille, AD = autisme, AS = syndrome d'Asperger,
QD-Qlg = quotient de développement ou quotient intellectuel global
Pour les variables quantitatives : moyenne (écart-type) [intervalle de confiance].

En comparant les caractéristiques cliniques de chacune des sous-populations d'étude par rapport à la population totale, on remarque que :

- le sex-ratio est toujours en faveur des garçons, mais le déséquilibre est plus important chez les 51 sujets pour lesquelles le score total D de l'ADI-R a été recueilli.
- pour toutes les sous-populations, les patients avec autisme sont plus nombreux que ceux avec un TED-NS, sauf pour celle dans laquelle les facteurs de l'ADI-R ont pu être calculés.
- l'âge moyen de chaque sous-population est proche de celui de la population totale (12 ans plus ou moins 2 ans) avec des écarts-types similaires. Seuls les sujets pour lesquels les facteurs de l'ADI-R ont pu être calculés apparaissent plus âgés, avec une moyenne de 18 ans.
- pour les sous-populations dans lesquelles l'ECA-R, l'EFC-R et la Gram ont été recueillies, le niveau moyen de capacités intellectuelles est sensiblement plus élevé que dans la population totale. Ces groupes comportent aussi le plus faible pourcentage de patients présentant un retard mental profond (entre 5 et 6 % des sujets contre 17% dans la population totale). Pour les autres variables, la proportion de patients avec un retard profond est comprise entre 17 et 24%.

Publications

Barthélémy, C., Bonnet-Brilhault, F., **Bourreau, Y.**, Blanc, R. & Roux, S. (2008). L'évaluation clinique des troubles autistiques. In Dunod (Ed.), *Améliorer la qualité de vie des personnes autistes*. (pp. 270). Paris.

Bourreau, Y., Gomot, M., Roux, S. & Barthélémy, C. (2005). Construction d'une échelle d'évaluation des comportements répétitifs et restreints dans l'autisme (EC2R). *Journal de Thérapie Comportementale et Cognitive*, 15 (HS1), 32-37.

Bourreau, Y., Gomot, M., Roux, S. & Barthélémy, C. (2006). Construction d'une échelle d'évaluation des comportements répétitifs et restreints dans l'autisme (EC2R). Etude préliminaire. *Le Bulletin scientifique de l'arapi*, 17, 62-64.

Bourreau, Y., Roux, S., Gomot, M. & Barthélémy, C. (2007). *Premiers éléments de validation d'une échelle d'évaluation des comportements répétés et restreints dans l'autisme*. Communication affichée à la 9^{ème} Université d'automne de l'arapi, Le Croisic.

Bourreau, Y., Roux, S., Gomot, M. & Barthélémy, C. (in press). Comportements Répétés et Restreints (C2R) dans les Troubles Autistiques : évaluation clinique. *L'Encéphale*.

Bourreau, Y., Roux, S., Gomot, M., Bonnet-Brilhault, F. & Barthélémy, C. (2008). *Validation of a clinical scale for restricted and repetitive behaviours in autism spectrum disorders*. Communication affichée à "International Meeting for Autism Research", Londres.

Bourreau, Y., Roux, S., Gomot, M., Bonnet-Brilhault, F. & Barthélémy, C. (soumis). Validation of the Repetitive and Restricted Behaviour Scale (RRB scale) in autism spectrum disorders. *European Child & Adolescent Psychiatry*

Financements

Ce travail de thèse a été financé par une Bourse de la Fondation Orange.

L'arapi m'a accordé une bourse pour participer à la 9^{ème} Université d'automne de l'arapi.

Les comportements répétés et restreints dans l'autisme : construction et validation d'une échelle d'évaluation.

Résumé

Les comportements répétés et restreints (C2R) constituent une composante sémiologique fondamentale des troubles autistiques dont les mécanismes physiopathologiques sont encore mal connus. Une meilleure compréhension de cette dimension clinique hétérogène passe par une description précise et standardisée. Nous avons pour cela construit et validé une échelle d'évaluation des C2R : l'échelle EC2R. Celle-ci montre de bonnes qualités psychométriques et distingue 4 dimensions significatives au sein des C2R : les stéréotypies sensorimotrices, la réaction au changement, les comportements restreints et l'insuffisance modulatrice. L'échelle EC2R constitue une avancée réelle pour une approche descriptive mais aussi neurofonctionnelle des troubles autistiques. Elle doit être utile pour la recherche en facilitant les confrontations biocliniques et les études génotype-phénotype. Elle doit aussi s'inscrire dans la pratique clinique en participant à la définition de prises en charge mieux adaptées.

Mots clés : troubles autistiques, comportements répétés et restreints, échelle d'évaluation, validation.

Abstract

Repetitive and restricted behaviours (RRB) are a core symptom of autism spectrum disorders. Their physiopathological mechanisms are still poorly understood, and an accurate and standardized description of these behaviours is needed to advance the understanding of this heterogeneous clinical dimension of autism. We have therefore developed and validated a new assessment scale for such repetitive and restricted behaviours, i.e. the RRB scale. This scale has good psychometric qualities and describes 4 clinically meaningful factors, "sensorimotor stereotypies", "reaction to change", "restricted behaviours" and "modulation insufficiency". The RRB scale constitutes a real advance towards a descriptive and neurofunctional approach to autistic disorders. It should be valuable to facilitate bioclinical comparisons and genotype-phenotype studies in research. It should also be useful in clinical practice to adapt treatment.

Keywords: autistic disorders, repetitive and restricted behaviours, assessment scale, validation.