

## L'apport de la neuropsychologie cognitive à l'étude de l'autisme

L. Mottron<sup>1</sup>, S. Belleville<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Département de psychiatrie, Université de Montréal; Centre de recherche, Hôpital Ste-Justine, Montréal, (Québec)

<sup>2</sup>Département de psychologie, Université de Montréal et Centre de recherche, Centre hospitalier Côte-des-Neiges, Montréal, (Québec)

**La neuropsychologie cognitive préconise l'utilisation de modèles théoriques explicites du fonctionnement normal dans l'évolution des pathologies cognitives. Une telle approche permet d'identifier les composantes atteintes ainsi que les fonctions intactes à l'aide de l'exploration fine de cas uniques. Le but de cet article est de présenter l'apport de la neuropsychologie cognitive à l'étude de l'anomalie de la cognition sous-jacente au syndrome comportemental autistique. Il discute de la contribution des études de cas uniques de patients avec capacités spéciales en apportant deux illustrations : l'examen du système lexico-sémantique chez un patient hypermnésique de noms propres et l'examen de la perception visuelle chez un dessinateur prodige. L'extension de tels travaux à la compréhension du syndrome autistique, à l'avancement des sciences cognitives ainsi qu'à la neuropsychologie développementale est discutée.**

*Mots-clés* : autisme, neuropsychologie, idiot-savant, cognition, mémoire, perception

### INTRODUCTION

L'autisme infantile précoce est un trouble global du développement avec des altérations massives des émotions, du langage et de la motricité. La cause de l'autisme est encore inconnue. Cependant, l'association fréquente du syndrome à des atteintes organiques diverses (Coleman et Gillberg 1985) et sa stabilité épidémiologique (trois garçons pour une fille en sont atteintes, prévalence = quatre sur 10 000) (Wing et Gould 1979) suggèrent une cause organique. Les travaux de recherche sur la cause ou les concomitants neurobiologiques de l'autisme ont en effet mis en évidence des anomalies génétiques (Gillberg et Wahlstrom 1986),

histopathologiques (Bauman et Kemper 1985), électriques et/ou neurochimiques (Tsai 1989), sans toutefois réussir à trouver une anomalie qui soit à la fois commune à tous les sujets autistes et spécifique à cette maladie.

La recherche d'une atteinte cognitive sous-jacente à la fraction comportementale de la maladie doit toutefois se faire en parallèle à celle de la cause de cette maladie. On peut ainsi penser que l'autisme est l'aboutissement syndromique d'un traumatisme neurologique dont la cause pourrait être variée mais dont le facteur commun pourrait être sa survenue à un moment fixe du développement néonatal et/ou l'arrêt développemental d'une structure particulière (Steffenburg et Gillberg 1989). On observe ainsi dans le syndrome autistique une série de troubles comportementaux et sociaux, les premiers entraînant probablement les seconds. Cependant, ces symptômes, bien que définissant la maladie selon les

---

Adresse pour tirés à part : D' Laurent Mottron, Centre de recherche, Hôpital Ste-Justine, 3175, Côte-Ste-Catherine Montréal (Québec) Canada H3T 1C5.

critères classiques du type DSM-III-R, réfèrent à des comportements plutôt qu'aux processus qui les sous-tendent. Il est en effet plausible que cet ensemble de symptômes résulte de l'atteinte, par le facteur biologique causal, d'une ou de quelques capacités cognitives seulement, si celles-ci sont nécessaires à l'exécution de tous ces comportements. Plusieurs des travaux actuels sur l'autisme, visent donc l'identification de cette ou ces atteintes cognitives (Frith et al 1991). Pour pouvoir effectivement dépasser le niveau de la description comportementale, ces travaux doivent se situer à l'intérieur d'un cadre théorique explicite. Dans une telle perspective, il est proposé ici de s'inspirer de la neuropsychologie cognitive.

La neuropsychologie cognitive résulte de l'interaction entre la psychologie cognitive et la neuropsychologie. Elle est née autour des années 1970 grâce au développement de la psychologie expérimentale et cognitive et succède graduellement à l'approche psychométrique.

La neuropsychologie cognitive repose sur les théories du traitement de l'information selon lesquelles le système cognitif est une architecture complexe de systèmes de traitement correspondant à chaque domaine de données à traiter (par exemple, vision, langage, musique). Ces systèmes de traitement sont eux-mêmes constitués d'unités indépendantes au sens de fonctionnement distinctes (par exemple, pour le langage, le lexique phonologique, le système sémantique). Une atteinte du système nerveux central est donc susceptible d'entraver de manière élective une des composantes de la cognition, les autres demeurant fonctionnelles. De telles atteintes sélectives peuvent être mises en évidence par l'étude des diverses composantes de la cognition chez un patient ou chez un groupe de patients cérébrolésés. On qualifie ces atteintes sélectives de dissociations neuropsychologiques puisqu'elles permettent de dissocier tant neurophysiologiquement que cognitivement la partie atteinte et la partie fonctionnelle d'un système de traitement. De telles dissociations neuropsychologiques viennent ainsi confirmer les distinctions reposant sur l'étude du sujet normal. Sur le plan théorique cette discipline occupe donc une place à part entière dans le champ de la psychologie cognitive expérimentale en apportant des confirmations aux modèles proposés par celle-ci.

La neuropsychologie cognitive a également un impact grandissant sur l'abord clinique de la pathologie neurologique : elle permet de dépasser la simple description comportementale des troubles cognitifs en explicitant le comportement pathologique à partir d'une atteinte cognitive spécifique (Ellis et Young 1988; McCarthy et Warrington 1990); elle contribue aussi au développement d'outils d'évaluation davantage justifiés sur le plan théorique (Chatelois et al 1993); elle permet enfin à la rééducation des fonctions cognitives de s'appuyer sur une évaluation fine des processus atteints et des capacités résiduelles (Seron et Deloche 1989).

La neuropsychologie cognitive peut enfin contribuer à la compréhension de l'autisme dans la même mesure qu'elle enrichit la neuropsychologie classique : mieux céder le trouble cognitif propre à cette maladie, fournir des outils d'évaluation ou de diagnostic et permettre une prise en charge théoriquement justifiée.

### Études de cas uniques

Sur le plan méthodologique, l'approche de la neuropsychologie cognitive est également susceptible de contribuer à la connaissance de l'autisme en favorisant le recours à des études de cas uniques. Une grande partie des travaux en neuropsychologie cognitive repose en effet sur l'étude de cas unique, c'est-à-dire sur l'examen intensif de patients présentant un déficit du traitement cognitif d'un domaine de données particulier, selon un modèle théorique de ce système de traitement. Les études de cas unique sont justifiées et même nécessaires lorsque, comme en neuropsychologie de l'adulte, les sujets étudiés ne sont pas homogènes quant à leur lésion et a fortiori quant à la nature de leur atteinte cognitive (Caramazza 1986; Shallice 1979; Shallice 1988).

Qu'en est-il de l'homogénéité dans le cas de l'autisme? Sur le plan cognitif, une telle homogénéité n'a pas été démontrée. L'avancée du savoir consiste même à découper des sous-groupes cliniques qui s'appuient sur des caractérisations étiologiques, comme ce fut le cas pour le X fragile (Brown et al 1982; Hagerman 1989), descriptives, comme le syndrome d'Asperger (Wing 1981), et neurobiologiques (Buchsbaum et al 1992). Ces sous-groupes peuvent d'ailleurs correspondre ou non à des sous-groupes distincts sur le plan cognitif. Le postulat historique de l'homogénéité de l'autisme reste donc pour l'instant à démontrer. Il peut être plus prudent dans ce cas de procéder par des études de cas unique ou encore, par des études de cas par groupe. Les études de cas par groupe consistent à effectuer l'examen détaillé des profils individuels à l'intérieur d'un groupe de patients réunis sur la base d'un syndrome commun. Une telle approche pourra permettre éventuellement d'évaluer de façon plus fiable s'il existe effectivement des sous-groupes cognitifs correspondant aux sous-groupes cliniques.

L'étude de cas unique permet également d'avancer beaucoup plus rapidement dans le savoir. Il est courant en effet que les études de cas comprennent dix ou 15 expérimentations successives, chacune répondant à une question motivée par la précédente. Soulignons enfin qu'en dehors de la singularité des sujets étudiés, les études de cas unique telle qu'utilisées en neuropsychologie cognitive se distinguent des descriptions naturalistes de cas cliniques par leur recours à des expérimentations, à des groupes contrôles, à des analyses statistiques et surtout, à un schème théorique sous-jacent.

## Études de patients

### *Autistes avec capacités spéciales*

La présence de compétences cognitives exceptionnelles pour un domaine de données particulier, dans le contexte d'une perturbation générale de la cognition, définit l'ancienne entité «idiot-savant». Cette entité est maintenant désignée sous le terme d'autisme avec capacités spéciales (en anglais : savant-syndrome). Ces capacités spéciales permettent un mode d'exploration original de la cognition autistique. Plusieurs résultats épidémiologiques suggèrent en effet que le syndrome d'autisme avec capacités spéciales possède une parenté profonde avec les anomalies cognitives des sujets autistes. D'abord, on sait que les patients souffrant d'autisme présentent des habiletés spéciales dans une proportion importante. Une étude par questionnaire de Rimland (1978) portant sur plusieurs milliers d'enfants a montré que près de dix pour cent des patients souffrant d'autisme ont des capacités spéciales. Ce chercheur a aussi montré que l'association entre autisme et capacités spéciales était pathognomonique et excluait la débilité. La revue de Healy et al (1988) a par ailleurs montré que la quasi totalité des sujets dits «hyperlexiques», une capacité spéciale consistant en une lecture précoce d'au moins deux ans supérieure au niveau de compréhension de l'enfant, avait un tableau autistique majeur. Enfin, l'étude de Rumsey et al (1990) a établi dans une population de patients souffrant d'autisme à fonctionnement intellectuel relativement élevé la présence d'un profil caractéristique au Wechsler Adult Intelligence Scale. Ces patients obtiennent une performance excellente, éventuellement supérieure à leur âge chronologique, dans une épreuve qui consiste à copier un dessin géométrique avec des cubes de couleur (sous test *block design*). Ils possèdent en ce sens une capacité spéciale commune.

L'intérêt majeur des capacités spéciales tient à ce que pour trouver des types de traitement de l'information spécifiques à l'autisme, il paraît préférable d'étudier non pas ce qu'ils ne peuvent pas faire, mais dans quoi ils excellent. La grande majorité des sujets autistes ont en effet un QI bas (Rutter 1983). Les anomalies cognitives dont on démontre la présence dans cette population risquent donc d'être confondues avec leur retard développemental ou intellectuel. L'examen de ces capacités pourrait aussi permettre de contourner les difficultés méthodologiques inhérentes à l'évaluation cognitive de sujets autistes dont le niveau intellectuel est très bas ou encore chez qui le langage n'est pas développé.

La présentation de certains résultats issus de l'étude de cas de deux sujets autistes avec capacités spéciales illustrera notre propos. Le premier sujet présente une hypermnésie des noms propres ayant permis l'exploration du fonctionnement de ses composantes lexico-sémantiques (Mottron et al 1994; soumis). Le second sujet, chez qui a été exploré la perception des formes (Mottron et Belleville 1991; 1992; 1993), est dessinateur prodige.

## Exploration du système lexico-sémantique

N.M. est un homme droitier de 33 ans qui présente un tableau autistique franc : stéréotypies gestuelles et verbales, rituels majorés par l'action ou le choix, marche sur la pointe des pieds, crises clastiques aux changements et anomalies du contact visuel. Son langage expressif est réduit et répétitif mais il peut toutefois lire et écrire. Son QI non verbal est de 65; son Q.I. verbal est impossible à évaluer étant donné les difficultés d'élocution du sujet. Aux épreuves standard de mémoire, il obtient un QM de 72, compatible avec son QI. Selon l'entourage, cependant, N.M. fait preuve depuis l'enfance d'une mémorisation exceptionnelle des noms propres, qu'il apprend dans les rubriques nécrologiques des journaux, dans les annuaires téléphoniques et lors de promenades au cimetière de sa ville. L'intérêt de la capacité spéciale du sujet tient à ce qu'elle concerne un matériel qui fait partie du langage, les noms propres. Il est donc vraisemblable que la nature du traitement de ce matériel puisse être en partie étendue au traitement de l'ensemble du langage chez N.M. De plus, comme les mémoriseurs de listes sont fréquents parmi les savants autistes, il y a des raisons de croire en une relation significative entre la nature de cette capacité et le traitement cognitif propre à l'affection autistique.

Par ailleurs, les noms propres se distinguent des noms communs par certaines propriétés qu'on peut dire «formelles». Par exemple, les noms propres ne forment pas, comme les noms communs, une classe ordonnée en taxinomie hiérarchisée. D'autre part, ils ont un référent et non un contenu sémantique. Malgré cela, comme les noms communs, ils sont hautement lexicalisés, c'est-à-dire qu'ayant été fréquemment rencontrés, ils possèdent probablement une représentation dans une mémoire de formes, indépendamment de leur sens. Ces propriétés pourraient être responsables du choix des noms propres comme objet de la capacité spéciale.

Puisque le matériel mémorisé (par exemple, les noms propres) est un matériel sans contenu sémantique, une première expérience (Mottron et al 1991) a permis d'évaluer s'il s'agissait là d'une variable pertinente pour la mémorisation chez N.M. Pour cela, le sujet devait apprendre des listes de 20 termes. Quatre types de listes ont été préparées selon le type de représentation des termes les composant. Un premier type de liste était constitué de noms propres usuels au Québec francophone et ayant donc vraisemblablement une représentation dans un lexique de noms propres (par exemple, Savard). Un second type de liste se composait de noms propres connus mais pouvant aussi être des noms communs (par exemple, Fontaine). Ces termes étaient donc représentés à la fois dans un lexique de noms propres et dans un lexique sémantique de noms communs. Un troisième type de listes, comportant des noms communs fréquents et familiers ayant une représentation dans un lexique sémantique de noms communs mais absents du lexique de noms propres (par exemple, Concours) était

présenté. Enfin, le sujet devait apprendre un quatrième type de listes, des non mots, c'est-à-dire des mots n'existant pas dans la langue et n'ayant donc aucune représentation préalable (par exemple, Nourdir). Les résultats ont montré chez N.M. une hypermnésie marquée pour les items ayant une représentation préalable comme nom propre, qu'ils aient ou non un sens par ailleurs (N.M.,  $M = 9,25/20$ ; trois contrôles appariés selon le QI,  $M = 2,88/20$ ;  $\chi^2(1) = 39,15$ ,  $p < 0,001$ ). D'autre part, le contenu sémantique, de même que l'appartenance à un système lexical de noms communs, contribuait de façon majeure à l'apprentissage chez les sujets contrôles, puisque ceux-ci avaient un rappel nettement meilleur pour les noms communs que pour les non-mots (noms communs,  $M = 3,17/20$ ; non-mots,  $M = 0,5/20$ ;  $\chi^2(1) = 89,67$ ,  $p < 0,001$ ). Ces données sont compatibles avec l'observation selon laquelle le traitement sémantique facilite la mémorisation chez les sujets normaux (Craik et Lockhart 1972; Craik et Tulving 1975; Anderson et Reder 1979). En revanche, N.M. n'utilisait pas sa connaissance sémantique pour mémoriser puisqu'il ne retenait pas mieux les noms communs que les non-mots (noms communs,  $M = 4/20$ ; néologismes,  $M = 2,5/20$ ;  $\chi^2(1) = 0,82$ , N.S.).

N.M. mémorise donc mieux les noms propres que toute autre catégorie et est peu affecté par le contenu sémantique des items à mémoriser. Dans une expérience subséquente (Mottron et al 1991; soumis), il a également été montré que contrairement aux normaux, N.M. retenait mieux le nom des individus que leurs caractéristiques sémantiques (par exemple : leur profession). Les sujets devaient apprendre à appairer à 12 visages inconnus un nom, un prénom et une profession. L'apprentissage des noms et prénoms appariés aux visages s'est avéré impossible pour tous les sujets, y compris N.M. (prénoms : N.M. et sujets contrôles = 0/12; nom : N.M. et contrôles = 0/12). En revanche, l'apprentissage des professions était meilleur chez les contrôles mais également très déficient chez N.M. (N.M. = 1/12; contrôles,  $M = 2,33/12$ ;  $\chi^2(1) = 4,58$ ,  $p < 0,05$ ). Soulignons que le relevé des noms et mots rappelés mais incorrectement appariés indiquait un meilleur rappel des noms propres chez N.M. que chez les contrôles (N.M. = 18/24; contrôles,  $M = 0,66/24$ ;  $\chi^2(1) = 56,9$ ,  $p < 0,001$ ), confirmant l'hypermnésie.

Cet examen des capacités de rappel de N.M. a donc mis en évidence une dissociation entre un système lexical non sémantisé hyper-performant (le lexique des noms propres) et un système lexical sémantisé peu performant (le lexique des noms communs). La dissociation marquée chez N.M. entre une hypermnésie des noms propres et une mémoire inférieure à la normale pour les noms communs correspond à la dissociation inverse de celle observée chez des patients anomiques à la suite d'une atteinte cérébrale focale à l'âge adulte (Semenza et Zettin 1988; 1989). Ces derniers montraient en effet une impossibilité d'accéder au nom propre malgré une conservation de l'accès aux informations sémantiques rela-

tives à ce nom. Un profil de performance opposé quant aux composantes atteintes et intactes observé chez deux patients différents réalise une double-dissociation neuropsychologique et constitue une des façons les plus convaincantes de démontrer l'indépendance fonctionnelle de deux systèmes (Ellis et Young 1988; Shallice 1988). Les données de N.M. apportent ainsi l'élément manquant permettant une double-dissociation entre la mémorisation des noms propres et celle des attributs sémantiques. Ces données corroborent donc l'hypothèse postulant l'existence de deux «magasins» différents, l'un lexical organisé selon des ressemblances de surfaces, pour les noms propres et l'autre, conceptuel, organisé selon des ressemblances de propriétés, pour les noms communs et les attributs sémantiques (Semenza et Zettin 1988; 1989).

L'exploration des stratégies de mémorisation de N.M. sont également compatibles avec les travaux effectués chez des groupes de sujets autistes sans capacités spéciales. Le fait que les noms communs ne soient pas mieux rappelés que les néologismes chez N.M. ainsi que son mauvais apprentissage des professions des individus suggèrent en effet que ce sujet n'utilise pas ou utilise mal l'information sémantique pour mémoriser. Dans le même sens, de nombreux travaux ont montré que les sujets autistes n'étaient pas aidés par la valeur sémantique des items qu'ils devaient mémoriser (Fyffe et Prior 1978; Hermelin et Frith 1971; Hermelin et O'Connor 1967; Tager-Flusberg 1991). Les données recueillies par l'étude de cas de sujets autistes avec capacité spéciale pourraient donc s'avérer généralisables à l'ensemble des sujets autistes. Ces données suggèrent également que les particularités lexico-sémantiques des sujets autistes pourraient être sous-jacentes à l'apparition de capacités spéciales ainsi qu'au choix, à partir de leurs propriétés formelles, des domaines de données sur lesquelles s'établissent ces capacités.

Une des possibilités pour expliquer que N.M. soit capable de mémoriser des grandes listes de noms était qu'il développe des grandes unités en mémoire. Une unité en mémoire est l'analogue de ce que nous possédons pour la reconnaissance de formes comme des lettres ou des mots, et peut-être des visages. La propriété essentielle de l'unité est qu'elle ne se «mélange» pas avec les autres unités, soit qu'on peut la rappeler sans qu'il se crée des chimères par mélange entre des unités. C'est le cas pour les mots, qu'on ne mélange que très rarement dans le rappel. Cette propriété peut se vérifier expérimentalement par l'existence ou non d'une interférence entre des unités. Une interférence est la fusion en mémoire de deux ensembles de données. Par exemple, si je me rappelle un souvenir de mes vacances de l'année dernière au milieu de ma narration de mes vacances d'il y a deux ans, il y a eu interférence entre les deux. L'interférence entre une liste A et une liste B se traduit par deux phénomènes, l'intrusion d'éléments de B dans le rappel de A, et le moins bon rappel des éléments de A après une exposition et un rappel de B. On a étudié l'interférence entre des listes de noms propres chez

N.M., en lui faisant apprendre une liste A, la rappeler, puis apprendre une liste B, la rappeler, puis en lui faisant rappeler la liste A. Contrairement aux sujets normaux, qui présentent une interférence massive, N.M. est même meilleur au deuxième rappel de A. Ce résultat est compatible avec la constitution rapide de grandes unités mnésiques comme des listes.

### Exploration de l'analyse visuelle

Les résultats obtenus chez le sujet N.M. étaient seulement compatibles avec les données de la littérature recueillies chez les patients souffrant d'autisme et leur intérêt résidait surtout dans leur apport au fractionnement cognitif normal. Les capacités spéciales du prochain sujet, E.C., ont permis en revanche d'explorer un aspect de la perception visuelle n'ayant à ce jour jamais été envisagé chez les sujets autistes, la capacité de hiérarchisation perceptuelle. E.C. est un homme droitier, âgé de 36 ans, présentant un tableau autistique mineur, routines invariables, crises au changement, préoccupations exclusives, manque d'empathie. Son QI se situe dans la faible moyenne (88). Il entre dans la catégorie des syndromes d'Asperger ou syndrome résiduel de l'autisme selon le DSM-III-R, dont il possède dix des 16 items caractérisant la maladie. E.C. possède une hypermnésie visuelle et une capacité exceptionnelle au dessin en perspective (Fig. 1).

Les capacités perceptuelles et graphiques de E.C. ont d'abord été examinées afin de voir dans quelle mesure sa capacité spéciale pouvait s'expliquer par des différences qualitatives perceptuelles ou graphiques (Motttron et Belleville 1991; 1992; 1993). E.C. s'est révélé normal dans une série de tâches de discrimination de formes avec ou sans sens, de perception d'illusions, d'appariement d'objets en vue non-canonique, de décision d'objets, d'appariement mot-objet et d'identification de figures fragmentées.

Cependant, ces tâches n'évaluent pas l'ensemble des capacités visuelles d'un sujet. Un objet est en effet composé de parties distinctes qui doivent être unies et organisées pour former un objet complet. Pour cela, les propriétés locales d'un objet doivent être perçues et regroupées de façon hiérarchique donnant, par exemple, un statut différent à la forme globale de l'objet et à ses détails. Or, plusieurs particularités du comportement graphique naturel de E.C. laissaient supposer un trouble de cette organisation hiérarchique. Cet aspect a donc été évalué chez lui à partir de l'organisation de son rappel graphique, puis de sa perception de stimuli hiérarchiques (Motttron et Belleville 1991; 1993).

Une des conséquences du traitement hiérarchique de l'information visuelle est de permettre l'organisation du rappel selon cette hiérarchie. Cela devrait se refléter dans le rappel graphique en ce sens que l'information globale, le contour, devrait être mieux rappelée puisque hiérarchiquement plus importante. De plus, on devrait observer une stabilité dans l'ordre de rappel des parties d'une

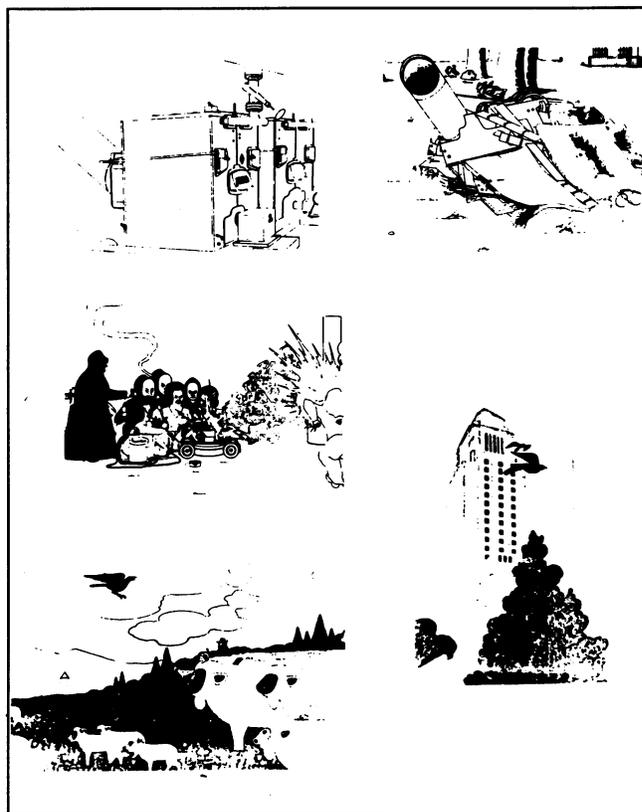


Fig. 1. Exemples de dessins d'imagination chez E.C.

forme lors de son rappel répété, les parties étant groupées en une hiérarchie utilisée pour ce rappel. Les perturbations de la hiérarchisation perceptuelle se sont manifestées de deux façons chez E.C.. L'analyse approfondie chez E.C. du rappel graphique d'un objet complexe (une flûte) a d'abord montré que sa construction reposait sur une règle de proximité : il dessinait les traits de proche en proche, plutôt que de dessiner selon un ordre fonctionnel ou, du global vers le local (Fig. 2). De la même façon, dans la copie et le rappel successifs d'objets usuels, E.C. présentait un ordre de rappel aléatoire contrairement aux sujets contrôles, chez qui une influence de l'organisation hiérarchique se manifestait par une fixité de l'ordre de rappel. Enfin, contrairement aux contrôles, qui commençaient par le contour, E.C. dessinait celui-ci à n'importe quel moment de sa production.

Une performance compatible avec l'absence de hiérarchisation est également observée dans la perception de stimuli hiérarchiques (Lamb et al 1989; Navon 1977; Navon et Norman 1983). Dans cette tâche, on présente très brièvement au sujet des stimuli composés d'un niveau local et d'un niveau global. Les stimuli sont soit congruents (les deux niveaux sont les mêmes, par exemple, un grand «C» – niveau global – fait de petits «c» – niveau local), soit incongruents (les deux niveaux différent, par exemple un grand «C» – niveau global – fait de petits «o» – niveau local). Le

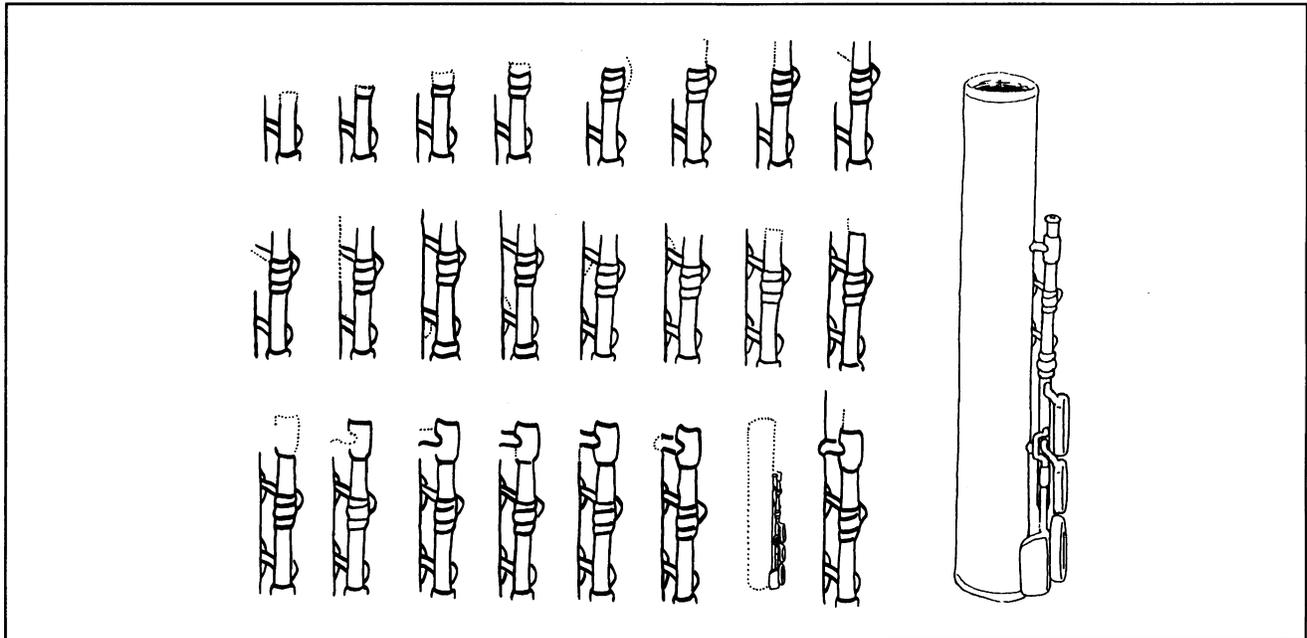


Fig. 2. L'ordre de construction d'une figure chez E.C. a) dans chaque dessin, le trait en pointillé est celui qui a été ajouté au dessin immédiatement à sa gauche. b) le dessin complet (un segment de flûte).

sujet doit dire ce qui est perçu. On observe généralement une prévalence du traitement global chez les sujets contrôles, surtout lorsque les stimuli sont incongruents (Navon 1977; Navon et Norman 1983).

E.C. montrait, au contraire, un meilleur rappel du niveau local sur le niveau global lorsque les stimuli étaient incongruents, toutes ses erreurs étant alors des erreurs globales. Ce résultat est en accord avec une absence de hiérarchisation des parties d'un objet.

Ces expériences ont donc mis en évidence chez E.C. une absence de hiérarchisation dans des tâches de perception de stimuli visuels hiérarchiques. Dans le domaine de la perception, il s'agit de la première mise en évidence d'une absence de hiérarchisation chez les patients souffrant d'autisme. Ces résultats pourraient d'ailleurs expliquer certaines capacités spéciales recueillies expérimentalement chez des groupes de patients souffrant d'autisme à des tâches où la hiérarchisation perceptive nuit au sujet normal. En effet, les patients souffrant d'autisme détectent mieux les figures cachées que les patients contrôles normaux (Shah et Frith 1983). Chez le sujet normal, la difficulté à détecter une figure qui fait partie d'une autre figure plus étendue apparaît en effet congruente avec les phénomènes de hiérarchisation en perception visuelle qui favorisent les éléments globaux d'une figure (Robertson et Lamb 1991). Dans le même sens, les patients souffrant d'autisme montrent une tendance à faire des « casse-têtes » en utilisant les détails plutôt qu'en rapportant chaque pièce à la figure globale (Healy et al 1982). Ils ne hiérarchisent donc pas la forme globale du casse-tête vis-à-vis de ses composants locaux.

L'absence de hiérarchisation chez E.C. se manifeste par un processus de copie de proche en proche. Or, E.C. réussit malgré tout à produire un dessin d'une incroyable précision. Cela est étonnant puisque les stratégies graphiques faisant appel à la hiérarchisation sont les plus efficaces chez le sujet adulte normal (Osterrieth 1945; Ankrum et Palmer 1991) et leur atteinte, par une lésion neurologique par exemple, perturbe la capacité à reproduire adéquatement un dessin (Riddoch et Humphreys 1987; Grailet et al 1990). Il faut rappeler toutefois que les perturbations neurologiques soupçonnées dans l'autisme sont probablement d'apparition fort précoce. On peut donc légitimement s'attendre à ce que des processus de réorganisation fonctionnelles et/ou neurophysiologiques soient intervenus chez ces sujets. Ces résultats chez E.C. impliquent néanmoins que le processus de copie optimal du sujet adulte normal peut ne pas être, en soi, la seule façon d'obtenir un résultat graphique adéquat.

## CONCLUSION

En conclusion, l'étude de cas unique selon l'approche de la neuropsychologie cognitive peut être une riche source d'informations quant aux désordres cognitifs des patients souffrant d'autisme. L'utilisation d'une telle méthodologie a permis de montrer chez un premier patient un traitement privilégié et quasi exclusif des informations lexicales contrastant avec une sous-utilisation des informations sémantiques et chez un second patient une absence de hiérarchisation dans le dessin et dans certaines tâches de perception visuelle.

Ces premiers résultats suggèrent de rechercher dans d'autres capacités spéciales, concernant d'autres types de données, des anomalies du traitement de l'information. Les calculateurs prodiges autistes peuvent ainsi être abordés selon les modèles de neuropsychologie du calcul à la recherche d'une spécialisation d'un sous-système de calcul présent chez le sujet normal ou, au contraire, d'un mode de calcul sans homologue chez le sujet normal. Les calculateurs de calendriers (peut-être la plus fréquente des capacités spéciales), qui sont capables de donner instantanément la date correspondant à un jour donné aussi bien que le jour correspondant à une date donnée, témoignent d'un accès «bidirectionnel» aux données mémorisées. Ils pourraient donc être étudiés selon les paradigmes expérimentaux qui prédisent au contraire un accès unidirectionnel aux données mémorisées, comme ceux qui ont permis d'établir le principe de la spécificité d'encodage (Tulving et Thompson 1973). Ce principe énonce qu'un item est rappelé d'autant plus facilement que le sujet est en présence d'un indice qui était présent au moment de l'encodage. Il pourrait aussi être pertinent d'investiguer les mémoriseurs de musique, capables d'étiqueter des airs musicaux avec une rapidité et une efficacité exceptionnelle, selon un modèle théorique de la perception musicale, comme le sont maintenant les sujets présentant une atteinte de la perception musicale à la suite d'une lésion cérébrale focalisée (Peretz 1990).

Pour que ce type de recherche puisse modifier en profondeur notre connaissance de l'autisme, il restera deux étapes essentielles à franchir. Il sera d'abord nécessaire d'unifier au point de vue théorique les différentes anomalies mises en évidence dans différents cas uniques. Y a-t-il en effet quelque chose de commun entre une anomalie de la hiérarchisation de l'information visuelle et une sous-utilisation de la mémoire sémantique? Il restera également à voir dans quelle mesure ces résultats peuvent se généraliser aux domaines de données dans lesquelles les patients souffrant d'autisme sont spécialement handicapés, et si donc leurs capacités spéciales ressortent ou non des mêmes particularités cognitives que leurs déficiences. Jusqu'à maintenant, nos résultats concernant les capacités spéciales apparaissent tout à fait congruents avec ce que l'on connaît sur l'autisme dans la littérature autant qu'avec le savoir clinique. En ce sens, l'entreprise apparaît valide pour la compréhension du syndrome. Une autre problématique serait de chercher pourquoi une minorité seulement des sujets autistes développent des capacités spéciales, et si cette minorité correspond ou non à un sous-groupe clinique.

Nos travaux montrent également que l'étude de l'autisme peut contribuer aux sciences cognitives. Ils ont en effet permis de mettre en évidence chez un sujet une dissociation inverse de celle observée chez certains sujets cérébro-lésés à l'âge adulte entre le traitement des noms propres et des noms communs, confirmant l'indépendance fonctionnelle de ces deux systèmes. De façon similaire, l'isolement de capacités spéciales, comme la performance au «block design» ou

l'hyperlexie, chez des sujets d'intelligence pourtant modeste représente un argument en faveur d'une autonomie fonctionnelle (dont le statut reste à préciser, Marcel 1990) du correspondant de ces fonctions chez le sujet normal (Cossu et Marshall 1990).

L'étude de l'autisme pourra également contribuer à l'avancement de la neuropsychologie du développement. L'autisme est en effet un trouble développemental et son étude se situe directement dans le champ des travaux sur l'ontogénèse des processus cognitifs, sur l'effet des lésions précoces et sur les processus de réorganisation après lésion lors du développement. Des processus de réorganisation pourraient en effet expliquer pourquoi des stratégies habituellement moins efficaces chez le sujet normal, comme la non-utilisation de l'information sémantique en mémoire et l'absence de hiérarchisation perceptuelle, mènent à des niveaux de performance exceptionnels chez N.M. et E.C. Si c'est le cas, de tels processus de réorganisation ne sont cependant pas en mesure de rétablir un niveau de fonctionnement adéquat pour le traitement de l'ensemble des domaines cognitifs. Le niveau de généralité des perturbations sous-jacentes aux capacités spéciales des patients souffrant d'autisme est probablement tel qu'elles ne peuvent manquer d'avoir également des conséquences majeures pour l'adaptation sociale et cognitive de ces patients.

---

## RÉFÉRENCES

- Anderson JR, Reder LM (1979) An elaborative processing explanation of levels of processing. In: *Levels of Processing in Human Memory*. Cermak LS, Craik FIM (eds). Hillsdale, NJ: Erlbaum, pp 385-404.
- Ankrum C, Palmer J (1991) Memory for objects and parts. *Percept Psychophys* 50:141-156.
- Bauman M, Kemper TL (1985) Histoanatomic observations of the brain in early infantile autism. *Neurology* 35:866-874.
- Brown WT, Jenkins EC, Friedman E, Brooks J, Wisniewski K, Raguthu S, French J (1982) Autism is associated with the fragile X syndrome. *J Autism Dev Disord* 12:303-308.
- Buchsbaum MS, Sigel BV, Wu JC, Hazlett E, Sicotte N, Haier R, Tanguay P, Asarnow R, Cadorette T, Donoghue D, Lagunas-Solar M, Lott I, Paek J, Sabalesky D (1992) Attention performance in autism and regional brain metabolic rate assessed by positron emission tomography. *J Autism Dev Disord* 22:115-125.
- Caramazza A (1986) On drawing inferences about the structure of normal cognitive systems from the analysis of pattern of impaired performance: the case for single-patient studies. *Brain Lang* 14:41-66.
- Chatelais J, Pineau H, Belleville S, Peretz I, Lussier I, Fontaine F, Renaseau-Leclerc C (1993) Batterie informatisée d'évaluation de la mémoire inspirée de l'approche cognitive. *Psychol Can* 34:45-63.

- Coleman M, Gillberg C (1985) *The Biology of Autistic Syndromes*. New-York: Prager Publisher.
- Cossu G, Marshall JC (1990) Are cognitive skills a prerequisite for learning to read and write? *Cog Neuropsychol* 7:21-40.
- Craik FIM, Lockhart RS (1972) Levels of processing: A framework for memory research. *J Verb Learn Verbal Behav* 11:671-684.
- Craik FIM, Tulving E (1975) Depth of processing and the retention of words in episodic memory. *J Exp Psychol* 104:268-294.
- Ellis AW, Young AW (1988) *Human Cognitive Neuropsychology*. London: Erlbaum.
- Frith U, Morton J, Leslie AM (1991) The cognitive basis of a biological disorder: Autism. *Trends Neurosci* 14:433-438.
- Fyffe C, Prior M (1978) Evidence for language recoding in autistic, retarded, and normal children: a re-examination. *Br J Psychol* 69:393-402.
- Graillet JM, Seron X, Bruyer R, Coyette F, Frederix M (1990) Case report of an integrative agnosia. *Cognitive Neuropsychol* 7:275-309.
- Hagerman RJ (1989) Chromosomes, genes and autism. In: *Diagnosis and Treatment of Autism*. Gillberg C (ed). New-York, NY: Plenum Press, pp 105-131.
- Healy, JM, Aram DM, Horwitz SJ, Kessler JW (1982) A study of hyperlexia. *Brain Lang* 17:1-23.
- Hermelin B, Frith U (1971) Psychological studies of childhood autism: Can autistic children make sense of what they see and hear? *J Spec Educ* 5:107-117.
- Hermelin B, O'Connor N (1967) Remembering of words by psychotic and subnormal children. *Br J Psychol* 58:213-218.
- Lamb MR, Robertson LC, Knight RT (1989) Component mechanisms underlying the processing of hierarchically organized patterns: inferences from patients with unilateral cortical lesions. *J Exp Psychol Gen* 16:471-483.
- Marcel AJ (1990) What does it mean to ask whether cognitive skills are prerequisite for learning to read and write? A response to Cossu and Marshall. *Cog Neuropsychol* 7:41-48.
- McCarthy RA, Warrington EK (1990) *Cognitive Neuropsychology: A Clinical Introduction*. San-Diego: Academic Press.
- Mottron L, Belleville S (1991) Study of graphic recall and visual perception in an autistic hypermnesic patient. *J Clin Exp Neuropsychol* 13:21.
- Mottron L, Belleville S (1992) Étude de la construction en perspective chez un dessinateur prodige autiste. *Int J Psychol* 27:392.
- Mottron L, Belleville S, Stip E. (soumis) Proper name hypermnesia in an autistic subject.
- Mottron L, Belleville S, Stip E (1991) Étude des stratégies d'encodage chez un autiste hypermnésique de haut niveau. *Encéphale* 17:549.
- Mottron L, Belleville S (1993) A study of perceptual analysis in a high-level autistic subject with exceptional graphic abilities. *Brain and Cognition* 23:279-309.
- Navon D (1977) Forest before tree: the precedence of global features in visual perception. *Cognitive Psychol* 9:353-383.
- Navon D, Norman J (1983) Does global precedence really depend on visual angle? *J Exp Psychol Hum Percept* 9:955-965.
- Osterrieth PA (1945) Le test d'une figure complexe. *Arch Psychol* 30:205-353.
- Peretz I (1990) Processing of local and global musical information in unilateral brain damaged patients. *Brain* 113:1185-1205.
- Riddoch MJ, Humphrey GW (1987) A case of integrative visual agnosia. *Brain* 110:1431-1462.
- Rimland B (1978) Savant capabilities of autistic children and their cognitive implications. In: *Cognitive Defects in the Development of Mental Illness*. G Serban (ed). New York: Bruner/Mazel, pp 42-65.
- Robertson LC, Lamb MR (1991) Neuropsychological contributions to theories of partwhole organization. *Cognitive Psychology* 23:299-330.
- Rutter M (1983) Cognitive deficits in the pathogenesis of autism. *J Child Psychol Psychiatry* 24:513-531.
- Semenza C, Zettin M (1988) Generating proper names: a case of selective inability. *Cognitive Neuropsychol* 5:711-721.
- Shallice T (1988) *From neuropsychology to mental structure*. Cambridge University Press.
- Shallice T (1979) Case study approach in neuropsychological research. *J Clin Neuropsychol* 1:183-211.