

rotation postérieure : le sommet de l'oreille est basculé vers l'arrière de plus de 15 degrés) sont plus fréquentes chez les enfants autistes que chez les enfants normaux ou handicapés mentaux, ou que chez les frères et sœurs d'enfants autistes (voir la figure 4). Des dysfonctions des mouvements oculaires avaient été associés à l'autisme avant la découverte de l'effet de la thalidomide, et l'absence d'expression faciale est l'un des signes comportementaux utilisés dans le diagnostic du trouble.

La neurobiologie de l'autisme

Les symptômes de l'autisme ne proviennent sans doute pas tous de perturbations des nerfs crâniens. Ces anomalies du système nerveux, chez les autistes, attestent plus probablement une lésion cérébrale précoce, qui affecte non seulement les nerfs crâniens, mais entraîne également des effets secondaires sur le développement du cerveau. Autrement dit, les lésions du tronc cérébral perturberaient le développement normal ou la mise en place des circuits d'autres régions cérébrales, notamment celles qui sont responsables des fonctions supérieures, qui conditionnent les symptômes comportementaux de l'autisme, tel le langage. Il existe d'autres possibilités : par exemple, les malformations des oreilles et les dysfonctionnements des nerfs crâniens ne sont peut-être que les effets secondaires d'une lésion que nous ne comprenons pas. Néanmoins, les anomalies des autistes dont les causes de la maladie sont inconnues sont identiques à celles des autistes victimes de la thalidomide, et l'on pense que de nombreux cas d'autisme, sinon tous, sont induits très tôt au cours de la gestation, et particulièrement pendant les premières étapes du développement du système nerveux.

Le tronc cérébral, atteint par la thalidomide, a été rarement étudié dans



4. CET ENFANT AUTISTE semble normal, mais un œil exercé détecte quelques-unes des anomalies physiques caractéristiques du trouble : les coins de la bouche sont abaissés (en haut), les oreilles sont basses et presque carrées (en bas).



Avec l'aimable autorisation de Susan L. Hyman

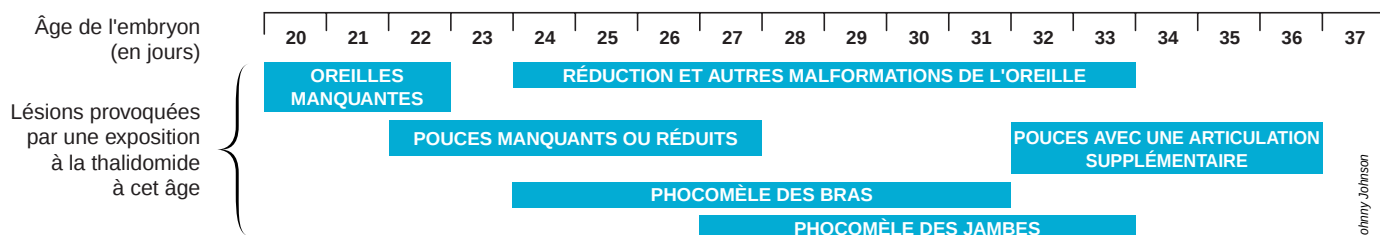
Arlif Formai/Nestle/Science Source, Photo Researchers, Inc.

les travaux sur les lésions cérébrales congénitales, et les neurobiologistes ne lui assignent souvent que des fonctions élémentaires, telles la respiration, l'ingestion de nourriture, la coordination motrice... De surcroît, dans l'autisme, les perturbations du langage, de la planification et de l'interprétation des signes sociaux relèvent des régions supérieures du cerveau, tels le cortex cérébral et l'hippocampe, dans le cerveau antérieur.

Cependant, d'autres symptômes – l'absence d'expression faciale, l'hypermotilité aux contacts et aux sons, et les perturbations du sommeil – ont leur origine dans des régions cérébrales associées à des fonctions primaires. En outre, l'anomalie cérébrale la plus souvent observée chez les personnes autistes n'est pas une modification du cerveau antérieur, mais plutôt une réduction du nombre de neurones du cervelet, un important centre de traitement du cerveau postérieur qui règle l'activité des muscles responsables de la posture et du maintien.

Les incertitudes sur les régions cérébrales responsables de l'autisme sont peut-être dues à la faiblesse des théories actuelles sur la localisation des fonctions. Par exemple, Eric Courchesne et ses collègues de l'Université de San Diego ont montré que des régions du cervelet sont activées lors de certaines tâches qui nécessitent des traitements cognitifs de haut niveau. Toutefois, les symptômes complexes de l'autisme ne facilitent pas l'identification de leur origine dans le système nerveux (voir l'encadré de la page 92).

En 1995, nous avons poursuivi la première étude sur la thalidomide en examinant des échantillons de tronc cérébral provenant d'une jeune femme qui avait souffert d'autisme d'origine inconnue : le noyau du nerf facial, qui contrôle les muscles du visage, et le noyau olivaire supérieur, qui est un relais de l'information auditive, étaient



3. LES MALFORMATIONS CONGÉNITALES dues à la thalidomide varient selon la période à laquelle la mère a été exposée au médicament. En 1994, une étude a montré que des personnes autistes qui avaient été exposées à la thalidomide avaient des

oreilles mal formées, mais des membres normaux : le trouble apparaîtrait donc entre le 20^e et le 24^e jour après la conception, lorsque le système nerveux de l'embryon commence son développement (au-dessus).

Johnny Johnson