

## **Du déficit mental**

**Fariza SBAIHI**

Service de psychiatrie, CHU de Bab El Oued, Alger

### **Définition de la déficience mentale**

Le concept de déficience mentale ne cesse d'évoluer depuis plusieurs décennies. De la notion de « débilité » à celle d'arriération ou de dysharmonie cognitive, de nombreux points de vue ont été peu à peu dégagés, points de vue venant éclairer à la fois la clinique et la thérapeutique.

Selon la définition de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), on considère actuellement que « le retard mental est un arrêt du développement mental ou un développement mental incomplet, caractérisé par une insuffisance des facultés et du niveau global d'intelligence, notamment des fonctions cognitives, du langage, de la motricité et des performances sociales. Des capacités intellectuelles réduites sont le trait dominant de ce trouble, mais on ne pose le diagnostic que si elles s'accompagnent d'une moindre capacité d'adaptation aux exigences quotidiennes de l'environnement social ». L'Association Américaine de Psychiatrie ajoute à cette définition que l'âge de survenue de la déficience doit être inférieur à 18 ans.

### **Développement de l'intelligence**

Trois séries de facteurs interviennent pour le développement de l'intelligence :

- La maturation neurologique,
- L'exercice et l'expérience acquise dans l'action effectuée sur les objets,
- Les interactions et les transmissions sociales.

Les recherches actuelles sur le développement cognitif précoce ont mis l'accent sur le fait que le bébé est "actif", qu'il recherche lui-même quelles sont les règles qui gouvernent les événements qui l'entourent. Il est motivé dans cette activité non seulement par les besoins physiologiques et les relations affectives, mais aussi par le plaisir de comprendre et de réussir.

Selon Piaget, la construction progressive de l'intelligence, moyen d'adaptation de l'individu à son milieu, se fait par l'intermédiaire de deux mécanismes complémentaires : Assimilation et Accommodation.

- L'Assimilation : c'est l'intégration des données de l'expérience dans la structure de l'individu.
- L'Accommodation : c'est la modification de la structure de l'individu en fonction des données du milieu.
- "L'adaptation est un équilibre entre l'assimilation et l'accommodation".

Piaget a décrit des stades (ou périodes) dans le développement de l'intelligence :

### **\* Période Sensori-motrice (0 - 18 à 24 mois)**

Les actions réflexes du bébé "assimilent" de nouveaux stimuli, à partir de son propre corps, d'objets ou de personnes, entraînant des "réactions circulaires" où le bébé cherche par répétition à retrouver les résultats de son action. Les "schémas d'action" se complexifient en se coordonnant les uns aux autres.

### **\* Période Pré-opératoire (2 ans - 6 à 7 ans)**

L'enfant se détache de la perception immédiate : chaque objet est représenté, c'est-à-dire qu'il peut être mentalement évoqué en son absence. La fonction symbolique se développe (langage, jeu, dessin) avec importance de l'imitation ludique.

### **\* Période des opérations concrètes (7 ans - 11 à 12 ans)**

À partir de manipulations concrètes, par tâtonnements, l'enfant peut saisir à la fois les transformations et les invariants : il accède aux notions de réversibilité d'une opération, de conservation des mesures, des classements.

## **Données Épidémiologiques**

Prévalence : 1 à 1,5% et ce, quel que soit l'âge.

Dans l'étude de McLaren et Bryson, la prévalence du retard mental est évaluée comme suit :

Léger: 80%

Modéré: 10%

Sévère: 3-4%

Profond: 1-2%

Sexe ratio. Quel que soit le niveau de la déficience, il existe une nette surreprésentation des garçons, avec un ratio de 1,5.

Le taux d'arriérés internés en institutions spécialisées est de 0,2 à 1,5 pour 1000 habitants dans les pays occidentaux.

- Dans les retards moyens, graves et profonds (q.i. < 50), des facteurs organiques sont mis en évidence dans 75 % des cas et la prévalence est la même quel que soit le milieu socio-économique de l'enfant. dans 25 % de ces cas, ils sont d'ordre génétique; la proportion d'atteintes prénatales est identique, celle des atteintes périnatales est de 11%.

– Dans les retards légers, les facteurs organiques sont retrouvés dans une faible proportion. par exemple des anomalies chromosomiques ne sont retrouvées que dans 4 à 8 % des cas. dans 50 à 60 % des cas l'étiologie est inconnue. la prévalence est inégale selon les milieux socio-économiques, avec une nette surreprésentation des milieux défavorisés.

## Historique

Le concept scientifique de déficience n'a pu naître qu'à partir du moment où la notion d'intelligence était mieux cernée, phénomène très récent.

Dans l'Antiquité, les « débiles » sont considérés comme les dépositaires du mal et provoquent une répulsion mêlée de peur, avec la certitude qu'une malédiction s'exprime bien à travers leurs visages déformés, leurs mots inarticulés, leurs actions inadaptées. En Grèce, par exemple, la mort vient régulièrement clore le débat.

Certaines civilisations semblent pourtant un peu plus humaines, en Égypte par exemple, il est considéré comme porteur de pouvoirs divins et il est protégé, voire réellement divinisé.

En Europe au Moyen Âge, les arriérés, souvent diabolisés, sont mêlés à d'autres populations : « fous », criminels, possédés.

Une certaine ambivalence se développe donc vis-à-vis des « pauvres d'esprit », que l'on imagine dangereux, que l'on souhaite abattre, mais que l'on peut aussi commencer à considérer comme des créatures humaines, dignes d'un intérêt charitable, voire médical.

Au XVI<sup>e</sup> siècle, de nombreuses études commencent à apparaître, qui cherchent à décrire le « caractère » des idiots pour mieux les comprendre. En 1690 ; John Locke distingue la maladie mentale du retard mental

Au XVII<sup>e</sup> siècle, la médecine progressant, le statut de « débile » devient un véritable objet d'étude. On recherche des étiologies médicales (héréditaires, périnatales, obstétricales), voire Psychologiques. On commence aussi à réfléchir à un éventuel traitement de ces états, en invoquant à la fois la médecine et la pédagogie.

Mais ce n'est vraiment qu'au XVIII<sup>e</sup> siècle après la révolution française qui met en avant les droits de tous les hommes, arriérés Compris et au XIX<sup>e</sup> siècle que sont mises en place des recherches scientifiques et pédagogiques méthodologiquement plus sérieuses.

C'est Esquirol qui propose une nouvelle étape fondatrice de tout un courant de réflexion ultérieur, courant dont nous sommes encore les héritiers.

Il distingue :

L'idiotie : « L'idiot a toujours été dans l'infortune et la misère »

La démence : le dément est « un riche (qui) est devenu pauvre » ; chez lui, les capacités intellectuelles, normales au départ, se dégradent progressivement Édouard Séguin divise le retard mental en 4 grades de sévérité, en se basant sur les habiletés.

En 1905, Alfred Binet et Théodore Simon, en France, publient la 1<sup>ère</sup> version de ce qui est plus tard devenu le 1<sup>er</sup> test moderne d'intelligence.

Au début du XX<sup>e</sup> siècle, avec la mise en place de l'obligation scolaire, l'intérêt se porte sur ceux qui présentent un déficit plus léger que les « idiots et imbéciles » d'autrefois, et Zazzo (manuel pour l'examen psychologique de l'enfant 1979) décrit la « débilité légère » :

« première zone de l'insuffisance mentale, relative aux exigences de la société, elles-mêmes variables d'une société à l'autre, d'un âge à l'autre ».

Par ailleurs, les retombées de l'aboutissement des recherches en psychologie quantitative ne sont pas encore positives, car elles se résument souvent à l'étiquetage des patients « à tout jamais », sans que ne soit prise en compte l'évaluation des possibilités évolutives (« débile un jour, débile toujours »).

## **Classification**

- Jadis, on classait les arriérations mentales à partir des critères uniquement cliniques, en 03 grands groupes :

- **les idiots** qui n'arrivent pas à acquérir la maîtrise du langage.

- **les imbéciles** qui parlent mais ne peuvent acquérir la maîtrise de la lecture et de l'écriture.

- **les débiles** qui acquièrent parole, écriture et lecture mais possèdent des capacités intellectuelles inférieures à celles de la moyenne de la population.

- Ces critères cliniques conservent toute leur valeur, mais la classification actuelle propose 04 catégories propres au déficit :

- le retard mental profond

Correspond à un QI inférieur à 20-25 (il s'agit des anciens « idiots ») ;

- le retard mental grave

Correspond à un QI entre 20-25 et 35-40 (il s'agit des anciens « imbéciles »)

- le retard mental moyen

Correspond à un QI entre 35-40 et 50-55 ;

- le retard mental léger

Correspond à un QI entre 50-55 et 70 (il s'agit des anciens «débiles») ;

- le niveau limite correspond à un QI entre 70 et 80 ;

le DSM IV isole le « retard mental, sévérité non spécifiée », lorsqu'il existe une forte présomption de retard mental, mais l'intelligence du sujet ne peut être mesurée par des tests standardisés.

## Description clinique

On distingue Sur le plan clinique :

### a) les retards mentaux légers

Correspondent à des situations souvent mises en lumière par l'école ; l'enfant présente des difficultés scolaires, généralement dépistées en grande section de maternelle ou en cours préparatoire, alors que l'autonomie, le langage, l'insertion sociale restent de bonne qualité, malgré la fréquence de moments d'inhibition (retrait, isolement des pairs) ou au contraire d'intolérance à la frustration (colères, agitation etc) ; cependant, les processus de symbolisation sont régulièrement touchés et l'accès à une pensée hypothéticodéductive reste difficile (âge mental fixé entre 10/11 ans) ; ces enfants doivent bénéficier d'outils pédagogiques adaptés pour utiliser au mieux leurs capacités.

- ✓• les malformations somatiques sont à la fois plus rares que chez les arriérés profonds et plus légères : malformations discrètes des dents, de la voûte palatine, des oreilles, du crâne.
- ✓• Il n'existe pas chez la plupart de débiles légers, de troubles patents du développement moteur, si bien que la débilité est d'ordinaire découverte à l'âge scolaire.
- ✓• Par contre, on rencontre souvent un ensemble de désordres moteurs qualifiés de « syndrome de débilité motrice » :

Persistance au-delà de 03 ans de la paratonie et de syncinésie, qui s'accompagne de :

- exagération des reflexes ostéo tendineux.
- persistance de l'extension du gros orteil au-delà de 18 mois.
- hypotonie, tremblement et divers symptômes extra pyramidaux et cérébelleux discrets.
- ✓• d'autres troubles psychomoteurs se rencontrent fréquemment :

Bégaïement, tics, défaut de structuration spatiale, mauvaise latéralisation.

### b) les retards mentaux moyens

Correspondent à des tableaux où l'âge mental de l'enfant stagne généralement autour de 6 ans ; l'accès au langage est possible avec un langage très « concret » « pratique », mais qui permet cependant des échanges ; le sujet peut accéder à une certaine autonomie, acquérir des rudiments de lecture et d'écriture ; la scolarité habituelle n'est bien entendu pas envisageable à long terme et l'enfant doit pouvoir bénéficier de prises en charge adaptées et spécialisées, tenant compte des difficultés parentales à accepter la situation ; là encore restent fréquents l'impulsivité, la libération de l'agressivité sans contrôle, le retrait affectif, les stéréotypies et automutilations en cas de frustration.

### **c) les retards mentaux profonds et les retards mentaux graves**

Correspondent à des tableaux sévères, avec restriction importante de l'autonomie sociale et des capacités d'adaptation ; ces tableaux sont souvent marqués par la présence de handicaps associés (troubles visuels, auditifs, moteurs etc), voire de lésions cérébrales repérées (malformations cérébrales), ou de processus somatiques plus ou moins clairement établis (épilepsie sévère), qui aggravent la situation déjà précaire ; pour les enfants présentant des QI inférieurs à 34,

L'âge mental correspond à celui d'un enfant de 2 ans environ : l'accès au langage est extrêmement limité, voire barré, les troubles sphinctériens sont très fréquents ; l'impulsivité est massive, la libération de l'agressivité sans contrôle reste régulière, le retrait affectif, les stéréotypies et automutilations en cas de frustration peuvent parfois être au premier plan ; ces enfants sont généralement dépendants d'une institution toute leur vie.

#### **Examens complémentaires**

Ils sont indispensables quelque soit le degré de l'oligophrénie, leur utilisation est triple :

- corroborer le diagnostic positif.
- préciser l'étiologie.
- permettre de suivre l'évolution.

#### **1. Exploration des capacités intellectuelles et d'adaptation sociale :**

Il faut noter que l'évaluation de l'intelligence d'un enfant n'est pas chose simple !

**a) Tests psychométriques :** On distingue les tests de développement intellectuel et les tests d'efficacité intellectuelle.

##### **• Tests de développement**

Grâce à la détermination de paliers discriminants aux différents âges, ils permettent de mesurer :

**- l'âge de développement** (chez les enfants de moins de 3 ans) soit par l'observation directe des comportements de l'enfant, soit par des questions posées à la mère.

Les résultats sont donnés en Quotient de Développement :

$$Q D = \hat{\text{Âge de Développement}} \times 100$$

Âge réel

Les tests de développement intellectuel sont :

1/ Échelle de Brunet-Lézine pour les 0/30 mois ;

2/ Test de Borel-Maisonny et échelles de performance de Borelli-Oléron pour les 15 mois/5 ans.

### • Tests d'efficiences intellectuelle

Permettent de chiffrer un quotient intellectuel (QI) qui mesure l'avance ou le retard de l'enfant par rapport à sa classe d'âge.

$$\text{QI} = \text{âge mental} / \text{âge réel} \times 100.$$

En dehors du classique mais ancien « Binet-Simon », le plus célèbre reste le test de Wechsler :

□ *Wechsler preschool and primary school scale of intelligence* [WPPSI] pour les 4/6 ans,

□ *Wechsler intelligence scale for children* [WISC] pour les enfants de plus de 6 ans.

Échelle métrique de l'intelligence [NEMI] pour les 3/14 ans

Ces échelles ont pour intérêt particulier de proposer à la fois :

– **une partie « verbale »**, à forte imprégnation langagière (épreuve d'information, de compréhension, d'arithmétique, de similitude, de vocabulaire, de mémoire des chiffres) ;

– **une partie « performance »**, dans laquelle le langage n'est pas au centre des stratégies à mettre en place pour réussir (complètement d'images, arrangement d'images, cubes de Kohs, assemblage d'objets, code, labyrinthe).

### b) Les échelles de niveaux d'adaptation sociale.

Le comportement adaptatif est défini par l'efficacité avec laquelle un individu rencontre les normes d'autonomie personnelle et de responsabilités sociales attendues pour son âge et son groupe culturel. Cette efficacité fait référence à des domaines comme la sociabilité, la communication et le savoir faire dans la vie quotidienne.

Les échelles, comme l'Échelle de Vineland, basent leur cotation sur l'observation du comportement de l'enfant dans son milieu naturel de vie et nécessitent la participation de personnes en contact permanent avec l'enfant parent, éducateur, enseignant. Elles permettent d'offrir des scores étalonnés semblables à ceux que l'on utilise pour les tests de QI.

L'attitude de l'enfant face à la situation de test, son envie de réussir, sa crainte de l'échec, l'intensité de la « pression » qui peut être exercée sur lui (réussite demandée par ses parents par exemple), la présence d'un tableau à valence dépressive ou de troubles du cours de la pensée de type psychotique (troubles associés), sont autant de facteurs, parmi d'autres, qui peuvent influencer le fonctionnement mental de l'enfant. Le QI ne peut donc être reçu Comme un chiffre « ferme et définitif », à jamais inscrit : il doit rester un *flash*, un instantané plus ou moins fiable, devant être manié avec prudence et réévalué à distance dans bien des cas

C'est pourquoi il est souvent très utile d'associer un bilan projectif au bilan d'efficiency intellectuelle.

**2. Les tests projectifs** (Rorschach, *thematic apperception test* [TAT], *children's apperception test* [CAT] chez le petit) peuvent ainsi largement aider à cerner de façon plus globale le fonctionnement psychique de l'enfant, à travers, notamment, la saisie de ses mécanismes défensifs prévalents.

### **3. L'EEG**

Qui peut permettre de préciser :

- les signes électriques d'une comitialité qu'elle soit cliniquement évidente ou non.
- les signes de souffrance localisée.

La constatation d'anomalies EEG doit faire pratiquer des contrôles successifs.

### **4. Le Fond d'œil**

Peut faire le diagnostic dans les affections suivantes :

- phacomatoses.
- idiotie amaurotique.
- rubéole et toxoplasmose congénitale.

### **5. Radiographie du crâne**

A la recherche de calcifications, hydrocéphalie, malformation crânienne.

D'autres bilans sont demandés en fonction de l'étiologie suspectée.

### **Diagnostic positif**

Certains tableaux cliniques amènent très vite à la connaissance de l'étiologie, comme c'est le cas dans la trisomie ou les malformations du tube neural. Dans la majorité des situations, Ce sont les données précises de l'anamnèse et l'examen médical qui permettent soit de faire le diagnostic (par exemple d'une neurofibromatose), soit d'orienter la prescription d'exams Complémentaires.

Les données de l'anamnèse sont centrées sur :

- **l'histoire de la grossesse** (durée, prise de médicaments ou de drogues, début et qualité des mouvements fœtaux, gain de poids de la mère),
- **les caractéristiques à la naissance** (Présentation, durée du travail, score APGAR, poids, taille et périmètre crânien, problèmes périnataux),

- **l'histoire développementale de la petite enfance**, l'existence de maladies, d'hospitalisations et de séparations,

- **l'histoire familiale** en notant l'âge des parents, les fausses couches antérieures, les enfants prématurés et les décès à la naissance, ainsi que les antécédents familiaux en constituant un arbre généalogique,

- **les caractéristiques socioculturelles et les modes d'interaction intrafamiliaux.**

**L'examen médical** doit comporter l'étude des courbes de poids, de taille et de périmètre crânien, la constatation de dysmorphies éventuelles, ainsi que la recherche soigneuse d'anomalies congénitales majeures ou mineures.

→ A la naissance, 03 éléments peuvent faire suspecter l'éventualité ultérieure d'une oligophrénie :

- L'existence d'une ou plusieurs malformations évidentes.
- Une réanimation néonatale importante.
- Des antécédents familiaux.

→ la plupart des oligophrénies peuvent être reconnus au cours des 18 premiers mois sur :

- Retard de sourire.
- Retard de la station assise puis debout.
- Retard de la marche.
- Retard du langage.
- Retard à l'éducation sphinctérienne.

→ Parfois l'arriération n'est reconnue qu'à l'âge scolaire, le retard scolaire conduisant à un examen psychométrique.

→ Bilan biologique pour le dépistage d'anomalies neurologiques ou métaboliques.

→ Bilan psychologique :-tests de niveau : Binet-Simon.

- échelles dites de dispersion tel le : WISC

- épreuves analytiques d'intelligence

- épreuves dites instrumentales : schéma de perception.

- tests de personnalité.

## **Diagnostic différentiel**

### **A / états démentiels**

La distinction théorique entre les démences au cours des quelles le déficit intellectuel est acquis et les oligophrénies congénitales, est typiquement facile. Mais certaines affections liées à des atteintes cérébrales précocement acquises, réalisent une pathologie mixte ou l'arriération s'associe à une détérioration de type démentiel.

### **B/ Pseudo débilités mentales**

Qui doivent être reconnues le plus rapidement possible, car elles sont accessibles à une thérapeutique précocement appliquée, leur évolution spontanée est souvent grave, conduisant à des états « fixés » difficile à distinguer d'authentique arriération.

#### **1/ Carence d'apport par le milieu**

Un retard simple du développement cognitif peut provenir d'une carence éducative, d'une insuffisance d'acquisition et d'expériences (non fréquentation scolaire-transplantation-isolément social) ou d'une carence affective précoce.

Le pronostic dépend de l'âge de l'enfant au moment de la frustration, de la durée ou de l'intensité de la période de carence ainsi de la qualité de l'environnement après l'expérience traumatique.

A la différence des oligophrénies, ces retards simples sont relativement homogènes et les structures intellectuelles demeurent normales.

#### **2/ Inhibitions d'origine affectives**

Les arriérations affectives se caractérisent par :

- une inhibition générale
- une limitation des intérêts et des investissements
- une naïveté puérile
- une labilité de l'attention
- une certaine instabilité et des attitudes d'opposition ou de dépendance vis-à-vis de l'entourage.

Ces perturbations peuvent être dues :

- à des situations traumatisantes d'insécurité ou d'abandons dans la première enfance.
- à des conflits familiaux ou à une fixation excessive à la mère.

Le diagnostic est systématiquement soupçonné devant un retard léger avec inhibition et il est confirmé par l'anamnèse.

### **3/ Troubles organiques**

#### **• Immaturité organique**

le défaut du développement par immaturité organique concerne surtout les prématurés, si le retard est habituel dans la première année, il disparaît dans la grande majorité des cas avant l'âge de 03 ans.

#### **• Troubles instrumentaux**

Un retard de langage peut être en cause (retard simple ou trouble articulaire) selon sa variété clinique, un trouble de langage entraîne constamment chez l'enfant des difficultés d'expression et de compréhension qui seront à l'origine d'un échec scolaire.

Il peut être dû à un trouble de structuration spatiale ou à une cause affective (lorsque la signification symbolique du langage s'avère anxiogène)

-voisins sont les problèmes soulevés par les déficits spécialisés en lecture (dyslexie) en orthographe (dysorthographe) ou en calcul (dyscalculie)

Dans tous les cas un examen clinique soigneux et la passation d'une batterie de tests mentaux composites (c à d comprenant des épreuves verbales et non verbales) permettent de ne pas porter à tort un diagnostic de retard mental.

#### **• Les déficits sensoriels**

Ils concernent non pas tous les sourds et les aveugles que les amblyopes et les hypoacousiques dont le déficit était longtemps méconnu avant l'institution des dépistages systématique en milieu scolaire.

### **4/ Les psychoses infantiles et les états prépsychotiques**

#### **1/ Les psychoses à expression déficitaires**

Définies par l'intrication d'une relation psychotique et d'une symptomatologie déficitaire, ces psychoses associent

- un retard intellectuel toujours particulièrement hétérogène (avec développement précoce de certaines acquisitions)
- des déficits électifs peu spécifiques (retard du langage, retard psychomoteur, dyspraxies)
- et surtout une anxiété vive et des troubles du comportement (bizarrerie de certaines conduites mal motivées, colère incompréhensibles, impulsions, troubles du contact de type autistique et stéréotypie).

Le diagnostic repose sur l'anamnèse, la nature des troubles relationnels et l'hétérogénéité flagrante du développement intellectuel.

L'évolution de ses psychoses infantiles est variable ; certaines évoluent vers un tableau caractéristique de psychose de l'adulte d'autres vers une organisation de type pseudo névrotique ou déficitaire fixée d'allure oligophrénique.

## **2/ Les dysharmonies évolutives de structure psychotique :**

Le retard intellectuel y est modéré, parfois limité à un déficit spécialisé (retard de langage ou trouble du développement psychomoteur) de même le retrait affectif est moins prononcé que dans les psychoses extériorisées. Certains symptômes sont évocateurs comme une mauvaise adaptation de la communication à autrui (réduction des échanges sans participation affective monologue- soliloque ou mutisme) et des aménagements pseudo névrotique souvent de type obsessionnel.

### **Diagnostic étiologique**

#### **1. Causes prénatales**

##### **Désordres génétiques**

- **Aberrations chromosomiques** : trisomie 21, trisomie 13, trisomie 18, trisomie 15 syndrome de klinefelter, syndrome de Turner , syndrome du cri du chat
- **Micro délétions** : -dues à des pathologies liées à l'empreinte parentale maladie de PRADER WILLI, syndrome d'ANGELMAN.

#### **3. Mutations mono géniques:**

- **scléreuse tubéreuse** (autosomal dominant);
- **La phénylcétonurie (PCU):** Parmi les symptômes: eczéma, yeux bleus, cheveux blonds. Le test de Guthrie systématique à la naissance permet le diagnostic précoce. Le traitement repose sur un régime pauvre en phénylalanine.
- **Maladie de Tay-Sachs ou idiotie amaurotique familiale** et la majorité des désordres métaboliques (autosomal récessif);
- **syndrome X-fragile et syndrome Rett (X-liés)**

4. **Multifactoriels** : familiaux (facteurs génétiques ou biologiques +/- facteurs environnementaux et socioéconomiques), défauts du tube neural.

#### **• Malformations de causes inconnues**

##### **Malformations du SNC**

- **Holoprosencéphalie** avec anomalies de la ligne médiane ou associée à un syndrome;

- **Anencéphalie**

- **Microcéphalie:** associée à des anomalies chromosomiques ou résultant d'un arrêt du développement cérébral dû à des causes prénatales ou néonatales (infections virales, hémorragie intracrânienne);

- **Désordre de la migration cellulaire** (lissencéphalie, pachygyrie, agénésie du corps calleux) associé ou pas à des aberrations chromosomiques ou des syndromes génétiques;

- **Hydrocéphalie;**

- **Défauts du tube neural ;**

### **Syndromes Polymalformatifs**

Goldenhaar, de Lange, Sotos, Rubinstein-Taybi.

### **Causes prénatales environnementales**

**1. Infections maternelles :** rubéole, CMV, toxoplasmose, VIH

**2. Drogues et toxines :** syndrome alcool-fœtal

**3. Nutrition et Prématurité:** RCIU (toxémie étant la cause la plus importante) et Prématurité (d'origine fœtale ou maternelle).

**4. Autres:** irradiation, trauma.

### **2. Causes périnatales**

Entre 1 semaine avant et 4 semaines après la naissance.

**1. Infections :** méningite, encéphalite herpétique

**2. Problèmes à l'accouchement :** asphyxie, trauma

### **3. Autres**

✓• **L'hypothyroïdie :** Parmi les symptômes (une grosse langue, hypotonie, somnolence, hypothermie, constipation, bradycardie, ictère prolongé).Le diagnostic repose sur les dosages hormonaux : thyroxine plasmatique basse, TSH (hormone thyro-stimulante) élevée, absence de glande thyroïde ou thyroïde ectopique à la scintigraphie.

✓• **L'hypoglycémie néonatale :** Parmi les symptômes (hyperexcitabilité, convulsions, léthargie, hypotonie, cri plaintif). Le diagnostic est posé sur le taux de glycémie inférieur à 0,3 g/l chez le nouveau-né.

✓• **hyper bilirubinémie (L'ictère nucléaire):** Parmi les symptômes (ictère (jaunisse) très intense chez un nouveau-né, troubles neurologiques etc. L'incompatibilité Rhésus est la

principale cause. Le diagnostic repose sur le dosage de la bilirubine dans le sang qui est supérieur à 180 mg/l.

✓ **hémorragie intracrânienne**

**3. Causes post-natales**

**1. Infections :** méningite/ encéphalite bactérienne ou virale ;

**2. Substances toxiques :** Séquelle d'intoxication (plomb, oxyde de carbone, médicaments) ;

**3. Autres insultes du SNC :** tumeurs cérébrales, trauma, quasi-noyade.

**4. Problèmes psychosociaux :** la pauvreté prédispose à plusieurs risques développementaux tels la grossesse à l'adolescence, la malnutrition, l'abus, des soins de santé sous-optimaux, la carence émotionnelle.

**5. Psychose, non familiale :** la pathologie psychiatrique chez l'enfant est souvent associée à un déclin des capacités cognitives.

**4. Causes inconnues**

1. Pure, non familiale ;

2. Avec symptômes SNC : retard avec paralysie cérébrale, épilepsie ;

3. Non classifiée : aucune cause ne peut être identifiée dans 30% des cas de retard sévère et dans 50% des cas de retard léger.

**Prévalence des causes identifiées de Retard Mental**

o cause prénatale (génétique/ environnementale): 30-60%

o cause périnatale: 10-15%

o cause post-natale: 5-20%

o Inconnue: 20-55%

o Génétique: 5-45%

o Environnementale (pré-, péri-, ou post-natale): 20-60%

o Inconnue: 30-60%

**Co-morbidités avec Retard Mental**

✓ **Co-Morbidités Médicales**

o Paralysie cérébrale: 5-20%

- o Épilepsie: 10-35%
- o Hypoacousie sévère/ Surdit  : 7-8%
- o Baisse s  v  re de l'acuit   visuelle/ C  cit  : 1-15%
- o D  ficits importants auditifs et visuels: 25-55%
- o Hydroc  phalie: 2-5%
- o Plus d' une des co-morbidit  s ci-haut: 25-40%

✓ **Co-Morbidit  s Psychiatriques/ Comportementales:**

- o D  sordres affectifs: 5-15%
- o TDAH: 4-18%
- o Troubles de conduite: 12-45%
- o Autisme: 4-8%
- o D  sordres st  r  otyp  s du mouvement: 37%
- o Troubles anxieux: 25%
- o Pr  sence d'une co-morbidit   psychiatrique (total): 30-75%

**Aspect m  dico- l  gal**

✓• Il arrive que des d  biles mentaux pr  sentent des comportements antisociaux, allant des fugues, vols, viols, actes agressifs brutaux jusqu'aux homicides.

✓• Certains d  biles mentaux sont exploit  s dans des groupes, leur suggestibilit   et leur manque de critique en font des ex  cutants dociles d'o   la n  cessit   d'une expertise psychiatrique demand  e par la justice.

**Annonce du retard mental aux parents**

Dans cette information, vont compter tout autant le contenu, la forme et le choix du moment.

On distingue deux cas tr  s diff  rents :

**1. Caract  re soudain.**

Le caract  re soudain de la d  couverte d'un retard mental actuel ou    venir est un v  ritable traumatisme pour les parents, qui risque de les d  s  quilibrer dans leur identit   individuelle et dans leur couple. La difficult   de l'annonce pour le m  decin est accrue lorsque dans certains tableaux cliniques il n'est pas possible d'avoir une id  e pr  cise sur le devenir de l'enfant ; il

faut alors des contacts suffisants avec les parents pour que l'information puisse être régulièrement complétée. En même temps que l'information sur la déficience, il faut être capable d'apporter un soutien qui puisse permettre de reconnaître l'enfant en tant que personne par delà son déficit.

## **2. Découverte progressive**

Les parents sont confrontés progressivement au décalage des performances de leur enfant par rapport aux autres du même âge; ils peuvent l'avoir constaté eux-mêmes, par comparaison aux autres enfants de la famille ou de l'entourage et demander au médecin confirmation ou infirmation ; ils peuvent être inquiets de perturbations du comportement et d'une inadaptation dont le motif leur échappe ; mais ils peuvent aussi avoir été alertés par les milieux scolaires alors qu'ils n'avaient rien remarqué et il arrive qu'ils soient convaincus que la difficulté est dans le milieu et non chez leur enfant.

La qualité de l'information dépend de la qualité de l'évaluation, et le problème doit être pris au sérieux, le plus tôt possible, en évitant la dramatisation des fausses urgences et en respectant le temps nécessaire à l'évolution des parents.

Il est important de rapporter les difficultés de l'enfant à leur vraie cause - la limitation intellectuelle - d'en montrer quelles peuvent être les conséquences sur le plan psychologique (Perte de confiance en soi, dépendance...) et d'indiquer les compétences qui existent et doivent se développer. Cette information doit permettre aux parents de réaménager leur projet pour leur enfant, mais d'une façon progressive et qui reste souple.

Dans tous les cas, il faut qu'il y ait une continuité entre le temps du diagnostic et la phase de traitement, pour que parents - et enfant quand celui-ci peut le faire - deviennent actifs dans la lutte pour le développement, meilleure façon pour lutter contre l'angoisse et la culpabilité.

## **Prise en charge**

### **➤ Objectifs du traitement**

- Le but majeur devrait être centré sur la réduction ou l'élimination de l'handicap :

1. Traitement de la pathologie sous-jacente qui cause le retard mental
2. Traitement des désordres Co-morbides qui s'ajoutent au handicap fonctionnel (physique ou mental)
3. Interventions ciblées sur l'handicap: éducationnelles, de réhabilitation, de support, selon les besoins personnalisés de l'individu

- Approche actuelle repose sur les principes suivants :

1. Principe de normalisation
2. Le droit à la vie communautaire
3. Le droit à l'éducation de tous les enfants

4. Le droit d'entrée sur le marché du travail pour tous les adultes
5. Accès aux services et aménagements communautaires
6. La défense des droits et la mise en place de mesures de protection appropriées pour tous et chacun.

#### ➤ **Traitement préventif**

##### • **Des facteurs organiques :**

- ✓ Conseil Génétique lors d'antécédents familiaux en particulier dans la fratrie, et dans les cas d'avortements spontanés répétés.
- ✓ Prévention générale des facteurs infectieux et médicamenteux pendant la grossesse.
- ✓ Surveillance échographique et biologique de la grossesse.
- ✓ Qualité des soins en obstétrique, pendant la période néo-natale et chez le nourrisson.
- ✓ Dépistage précoce à la naissance d'anomalies telles que la Phénylcétonurie et les Hypothyroïdies Congénitales.

##### • **Des facteurs environnementaux**

Les carences affectives intrafamiliales sont plus fréquentes, elles surviennent dans des situations de vulnérabilité de la mère et du milieu familial qui peuvent être repérées le plus souvent au cours de la grossesse et dans les premières semaines de vie de l'enfant. Leurs effets sur le développement intellectuel et affectif peuvent être prévenus grâce à un travail multidisciplinaire, médico-psychologique et social qui doit commencer précocement, et donner lieu à un suivi des enfants en situation de risque.

L'intervention sur les facteurs socio-culturels est de l'ordre de la prévention générale, et échappe en grande partie à l'intervention individuelle du médecin.

#### ➤ **Les moyens**

Il est évident que les actions auprès d'enfants déficients se doivent de s'inscrire dans un cadre multidimensionnel, qui permet la construction d'un véritable projet thérapeutique cohérent, proposant des actions complémentaires articulées de manière synergique.

Il s'agit, face à un retard mental, d'apporter une aide par le maintien des moyens habituels d'éducation, par la mise en place d'éducation spéciale et de rééducation, par le soutien psychologique à l'enfant et au milieu familial.

##### • **Maintien des moyens habituels d'éducation**

Le développement de tout enfant passe par l'existence de stimulations adaptées à ses capacités, par l'introduction progressive d'exigences et de règles, dans une atmosphère de

soutien affectif. L'enfant déficient, à la mesure de ses capacités, doit pouvoir bénéficier de ces attitudes dans les milieux normaux, familial, crèche, école maternelle... Le contact avec d'autres enfants du même âge ou plus jeunes est important.

- **Mise en place d'une éducation spéciale :**

Elle vise des objectifs d'apprentissages et d'autonomie, grâce à des moyens adaptés aux besoins de l'enfant. Elle doit rester souple, tenir compte de l'individualité de l'enfant et de ses motivations, et être en liaison avec les milieux naturels de l'enfant. Elle peut se faire par séances dans le milieu familial ou dans un lieu de consultation. Elle est organisée dans des classes de l'Éducation Nationale ou dans des Institutions Médico-Éducatives. L'externat doit être privilégié, sauf dans des périodes brèves (classe verte, camps de vacances) qui peuvent servir à diminuer la dépendance de l'enfant par rapport à sa famille. A l'adolescence, l'internat de semaine peut être une bonne solution pour favoriser l'autonomisation.

- **Rééducations**

Elles visent, par des moyens spécifiques, à améliorer une fonction défaillante (motricité, langage), ou à mettre en place des moyens de compensation.

Les changements obtenus sur une fonction limitée ont aussi des effets sur l'ensemble de la personnalité : la personne du rééducateur est fortement investie par l'enfant et sa famille. Il est important que l'enfant, quel que soit son âge, aussi grande que soit sa déficience, ne soit jamais pris comme un objet à manipuler, et qu'il soit pris en compte comme personne active dans sa rééducation.

- **Soutien psychologique à l'enfant et à sa famille :**

- **À l'enfant :** Il est en situation de vulnérabilité, du fait de ses limitations dans les interactions, accrue lorsqu'il y a prise de conscience progressive des échecs et des exclusions. Dans les retards mentaux légers et moyens une baisse de l'estime de soi, des sentiments dépressifs, sont souvent rencontrés. Les relations affectives dans les déficiences graves et profondes sont plus difficiles à reconnaître. Cependant, les familles et les équipes éducatives reconnaissent des changements, parfois des régressions, quand il y a une modification négative dans l'environnement ;

- **À la famille :** Les parents ont une tâche difficile à un double point de vue :

D'abord parce qu'ils se sentent impliqués dans ce qui arrive à leur enfant, qu'ils s'en sentent souvent coupables, et qu'ils sont fragilisés dans leur fonction parentale.

Ensuite parce qu'ils se sentent dépassés par les particularités du développement de leur enfant, qu'ils doivent apprendre progressivement à le connaître et à le présenter aux autres membres de la famille, dans les lieux de socialisation et de scolarisation.

**La fratrie doit** recevoir une attention particulière, car selon leur âge et les circonstances les frères et sœurs peuvent vivre des sentiments de délaissement, de jalousie par rapport à l'attention portée à celui qui a un handicap, ce qui peut majorer des sentiments de culpabilité. Il existe aussi le risque de prise de responsabilité excessive, aux dépens de leur propre développement.

## **Bibliographie**

1. Philippe Mazet et Didier Houzel, Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, EMC (Encyclopédie Médico-Chirurgicale) de psychiatrie, 37-219-C-10.
2. Julian De Ajuriaguerra, L'arriération Manuel de psychiatrie de l'enfant, Masson, 1970.