

Arriérations et démences

Plan du cours

Les Arriérations

- I/ Définition et Généralités
- II/ Epidémiologie
- III/ Classification
- IV/ Manifestations cliniques
- V/ Les causes de l'arriération mentale
- VI/ Étiologique
- VII/ Conclusion

Les démences

- I/ Définition :
- II/ Epidémiologie
- III/ Étude clinique
- IV/ Formes cliniques
- V/ Étiologique
- VI/ Conclusion

إمضاء الطبيب الطبيب
والفري رحمنون
المستأذن محاضر في الطب النفسي

Les Arriérations

إمضاء. الطبيب العقيد
واهي رحمون
أستاذ محاضر "ب" في الطب العقلي

I/ Définition et Généralités

Le terme arriération, en psychologie, désigne **la faiblesse intellectuelle par rapport à la normalité pour l'âge**, dont l'évaluation peut être obtenue grâce au quotient intellectuel (Q.I.). Le retard mental se caractérise, chez un individu, par une insuffisance de développement voire un arrêt de développement des facultés intellectuelles.

Selon l'Association Américaine de Psychiatrie, le retard mental se caractérise par « un **fonctionnement intellectuel inférieur à la moyenne (niveau de $QI \leq 70$)**, associé à des limitations dans au moins deux domaines du fonctionnement adaptatif : communication, soins personnels, compétences domestiques, habilités sociales, utilisation des ressources communautaires, autonomie, santé et sécurité, aptitudes scolaires fonctionnelles, loisirs et travail. Le retard mental se manifeste avant l'âge de 18 ans ».

Les même mots qui signifient l'arriération sont **Déficience mentale ou Oligophrénie** le terme « oligophrène » vient du grec (oligo = faible et phrène = esprit).

II/ Epidémiologie

La fréquence d'arriération mentale dans la population est estimée à environ 3 %.

III/ Classification

Le QI est la mesure du niveau intellectuel, de l'intelligence. C'est **le rapport entre l'âge mental et l'âge réel multiplié par 100**. Plusieurs tests sont utilisables (le Binet et Simon, le WISC).

- L'arriération mentale profonde, qui était autrefois appelée **idiotie**, correspond à un quotient intellectuel inférieur à 20. Le niveau mental ne dépasse pas 2 ou 3 ans. Dans ce cas, l'individu ne peut pas survenir à ses besoins les plus élémentaires.
- L'arriération mentale sévère, qui autrefois portait le nom **d'imbécillité**, correspond à un quotient intellectuel entre 20 et 35. Age mental de 6/7 ans, retard de développement psychomoteur fréquent, scolarisation impossible.
- L'arriération mentale moyenne correspond à un quotient intellectuel situé entre 36 et 51. Dans ce cas, il n'existe pas de troubles moteurs et l'apprentissage de l'enfant est possible, avec un retard plus ou moins important. La marche et le parler sont également acquis avec retard. L'enfant est incapable de vivre de manière indépendante.
- L'arriération mentale légère correspond à un quotient intellectuel situé entre 52 et 67. Dans ce cas, l'enfant va à l'école mais nécessite une certaine surveillance et un certain soutien.
- L'arriération mentale limite correspond à un quotient intellectuel situé entre 68 et 85. Celui-ci est rarement reconnu avant l'école et l'enfant présentant ce type d'arriération limite à une lenteur d'apprentissage mais l'adaptation au milieu scolaire est tout de même possible ainsi que l'adaptation au milieu familial.

IV/ Manifestations cliniques

Dans les manifestations cliniques, on distingue : l'efficiencia sociale en lien avec le niveau de développement, les troubles affectifs et du comportement et les troubles instrumentaux.

I – Niveau de développement et adaptation sociale. Il est en rapport direct avec le QI.

II – Les troubles affectifs et du comportement. Ces troubles sont fréquemment associés et leurs manifestations cliniques dépendent en partie de la profondeur du déficit cognitif.

1 – Dans l'arriération mentale profonde ou sévère : Des perturbations relationnelles massives sont fréquentes : isolement, retrait affectif, stéréotypies sous forme de balancements, décharges agressives, impulsivité, automutilations.

2 – Dans l'arriération mentale limite ou légère : Les perturbations affectives sont fréquentes (50 % des cas) et s'organisent sur deux versants :

– **Les manifestations comportementales.** On peut noter : une instabilité, des réactions de colère face à l'échec, des troubles du comportement à l'adolescence de type vols, petits délits.

– **L'inhibition.** Ce sont des enfants inhibés, passifs, abattus, soumis aux adultes. Leurs possibilités intellectuelles subissent aussi cette inhibition. Lorsqu'il existe ces perturbations affectives ou comportementales, on parle de « **déficiences dysharmoniques** ».

III – Les troubles instrumentaux. Ces troubles sont quasi constants. On retrouve :

- Des troubles du langage (niveau phonématique, grammatical et syntaxique médiocre).
- Des troubles du développement moteur et des praxies, des troubles du schéma corporel.

V/ Les causes de l'arriération mentale

1 Les causes prénatales

- Les perturbations du programme génétique
- Les maladies héréditaires du métabolisme
- Les troubles de la répartition du matériel génétique
- Les atteintes dues à des maladies transmissibles (rubéole, toxoplasmose)

2 Les causes périnatales

- Les atteintes mécaniques : hémorragies cérébro-méningées

3 Les causes postnatales

- Maladies infectieuses
- Accidents avec traumatisme cérébral
- Les carences graves en stimulation

VI/ Étiologique

1- Les aberrations chromosomiques

Autosomiques : La trisomie 21, La maladie du cri du chat

Gonosomiques : portant sur les chromosomes X ou Y

- Le syndrome de Turner (45X au lieu de 46XX)
- Le syndrome de Klinefelter (47XXY)
- La fragilité du chromosome X

2- Les déficiences liées à des maladies génotypiques

Les encéphalopathies métaboliques héréditaires

- Les amino-acidopathies : la phénylcétonurie
- Les troubles du métabolisme glucidique
- Les encéphalopathies progressives : Maladie de Niemann-Pick

Les déficiences intellectuelles familiales

- Les anomalies cutanées : La sclérose tubéreuse de Bourneville,
- la maladie de Sturge-Weber

3 -Les atteintes cérébrales acquises

Les atteintes anténatales : les malformations cérébrales (15 %)

Les atteintes postnatales

- Les encéphalites
- Les traumatismes crâniens
- Les troubles métaboliques
- L'épilepsie :
 - Syndrome de West : début 5/12 mois
 - Syndrome de Lennox-Gastaut : début 2/4 ans

4- Les facteurs psychosociaux

Importants dans le cadre de la débilité légère

De nombreuses études montrent une corrélation entre la débilité légère et les conditions socioculturelles défavorables.

VII/ Conclusion :

L'arriération mentale est une pathologie fréquente mais mal diagnostiquée, faire le diagnostic du type de l'arriération, pour en reconnaître la cause, présente un avantage pour l'enfant lui-même et pour sa famille.

Les démences

I/ Définition :

Le terme de démence doit être réservé aux **états pathologiques irréversibles dus à des processus organiques incurables.**

II/ Epidémiologie :

L'âge de début dépend de l'étiologie, mais il est habituellement tardif et la prévalence la plus élevée se situe après 85 ans « 20 % de celle de plus de 85 ans ; 5 % de celle de plus de 65 ans.

III/ Etude clinique

1. Présentation : Incurie, tenue négligée, gâtisme « incontinence urinaire et / ou fécale », visage égaré.

2. Troubles de l'attention : Diminution de l'attention spontanée et inefficacité de l'attention volontaire, distractibilité.

3. Troubles de la mémoire : Ils sont constants, nécessaire au diagnostic et révélateur de la maladie dans plus de 75% des cas. Obéissant à la loi de Ribot : les souvenirs les plus anciens résistent et persistent. Les troubles prédominent sur les événements récents « amnésie antérograde ».

4. Désorientation temporo - spatiale : La désorientation temporelle peut précéder la désorientation spatiale. Les troubles portent d'abord sur les lieux non familiers « exp grands espaces l'hôpital, super – marché, ville » et ensuite sur les petits espaces. Le sujet finit par se perdre dans sa propre maison.

5. Troubles du jugement : Les troubles du jugement se manifestent par une incompréhension des situations, une incapacité de trouver une solution face à une situation nouvelle, une absence d'auto – critique, le malade n'a pas conscience du caractère morbide de ses troubles.

6. Atteinte des fonctions instrumentales et exécutives :

- **Aphasie :** Apparaît après les troubles de la mémoire et se manifeste par un manque des mots en langage spontané et en dénomination.
- **Apraxie :** Trouble de l'activité caractérisé par l'incapacité d'effectuer sur commande des mouvements orientés vers un but.
- **Agnosie :** Impossibilité de reconnaître certains objets et certaines formes.

7. Modification de la personnalité : Il s'agit de l'irritabilité, l'instabilité émotionnelle, l'intolérance à la frustration, des réactions de colère.

8. Troubles du comportement : Le patient se néglige. Cette négligence se traduit par une incurie avec mauvais état d'hygiène, tenue sale et débraillée, devient grossier et violent. Agitation nocturne « à l'obscurité » quasi constante.

9. Troubles de la pensée : Un appauvrissement de la pensée avec lenteur de l'idéation.

10. Troubles du langage : Apparition d'expressions langagières pathologiques.

11. Syndrome délirant : Apparaît dans les stades avancés de la démence.

12. Symptômes thymiques : Dépression de l'humeur, résistance au traitement.

13. Troubles de l'émotivité :

- Etat anxieux : avec amplification péjorative de l'existence et désarroi.
- Etat d'émoussement affectif : le patient semble peu sensible, dépourvu de tact.
- Insuffisance du contrôle émotionnel : avec intolérance à la frustration, irritabilité, parfois réactions affectives brusques et violentes.

IV/ Formes cliniques

A. Démence simple : Conservation des comportements automatiques, le patient se lève, se couche, fait sa toilette, prend des repas de façon automatique « automates obéissants ». Quand on les interroge on constate des troubles importants de la mémoire et du jugement.

B. Démence agitée : Excitation psychomotrice plus ou moins intense. Le malade chante, vocifère, déchire ses vêtements et ses draps, gesticule d'une manière désordonnée.

C. Démence apathique : Le patient reste inerte, immobile, ne parle pas, ne s'habille que par contrainte, n'exécute aucun acte spontané.

D. Démence délirante : Avec fréquence des délires de persécution, de préjudice et de jalousie, le délire de grandeur est plus rare.

E. Démence incohérente : D'abord enchaînement défectueux des idées puis à un degré plus avancé la phrase n'est plus complète, les paroles se succèdent sans suite et indiquent un vide de la pensée « démence paraphasique ».

V/ Étiologique

A. Démences vasculaires « démences artériopathiques » : Etats de détérioration mentale imputable exclusivement à des lésions nécrotiques du cerveau, ischémiques ou hémorragiques. Ces lésions vasculaires sont toujours multiples et bilatérales.

B. Démences dégénératives à lésions séniles :

- 1. Maladie d'Alzheimer :** C'est la plus fréquente des démences débutantes à un âge présénile. Pour l'âge de début ; formes à début précoce : se situe à 65 ans ou avant, forme à début tardif : se situe après 65 ans, et formes débutant avant 50 ans sont rares.
- 2. Démence sénile :** Cette affection est caractérisée par des lésions dégénératives cérébrales nettement individualisées « de même nature que celles de la MA mais de répartition topographique différentes ». Elle apparaît en moyenne à l'âge de 75 ans « 65 à 85 ans ».

C. Autres démences dégénératives :

- 1. Maladie de Pick :** Affection dégénérative systématisée ; 10 fois moins fréquente que la MA. Elle intéresse le plus souvent la femme.
- 2. Gliose sous corticale progressive :** Se caractérise par un tableau de démence présénile atypique comportant des signes frontaux pouvant faire évoquer une maladie de Pick et des symptômes tel que désorientation, atteinte d'une ou plusieurs fonctions symboliques pouvant faire évoquer une MA.
- 3. Sclérose latérale amyotrophique « SLA » :** Cette maladie touche les neurones successifs du système moteur « le neurone cortical formant le faisceau pyramidal et le neurone issu de la corne antérieure de la moelle.

D. Les démences sous corticales :

- 1. La chorée de Huntington :** Les signes cliniques débutent généralement vers 30 – 40 ans. La détérioration mentale s'installe secondairement et reste discrète ; elle se manifeste par un désintérêt progressif, une perte du jugement et de l'initiative, une inactivité associée à un syndrome choréique.

2. **La maladie de Parkinson :** Actuellement on rapporte une fréquente détérioration mentale, qui pose la question de la méconnaissance antérieure de cette possibilité évolutive, ou une participation iatrogène de la dopathérapie.

E. Etiologies infectieuses :

1. **La paralysie générale :** Il s'agit de la complication tertiaire de la syphilis. Démence à prédominance frontale, marqué par des troubles de comportement à caractère médico-légal « exhibition, vols absurdes ».
2. **Maladie de Creutzfeld-Jakob :** peut débuter dès la cinquantaine, rarement avant.
3. **Affections à virus conventionnel :**
 - **Encéphalite herpétique :**
 - **Les méningites aiguës à pyogènes :** provoquent des démences profondes.
 - **Les méningites subaiguës « M tuberculeuse » :** des séquelles de type Korsakovien.
 - **Infection HIV « encéphalite à CMV et toxoplasmique, encéphalite subaiguë à HIV... »**
 - **Leuco-encéphalite sclérosante subaiguë, et la leuco-encéphalite multifocale progressive.**
4. **Abcès cérébral.**
5. **Maladie de Whipple.**

F. Etiologies métaboliques et carencielles :

1. **La maladie de Wilson :** Donne en principe des démences infantiles avec mouvements anormaux à type de rigidité et de spasmes oppositionnistes.
2. **Troubles hydroélectrolytiques chroniques « Hyponatrémie, hyper et hypo calcémie » / Hypoglycémie chronique ou séquelle d'une hypoglycémie prolongée / Insuffisance rénale avancée / Encéphalopathie hépatique chronique / Hypothyroïdie, maladie de cushing / Carence en Vit B 12, en folate.**

G. Etiologies toxiques :

1. **Alcoolisme :** Détérioration de caractère frontal, des tremblements, une dysarthrie et une hypertonie oppositionnelle.
2. **Intoxication à l'oxyde de carbone :** Elle laisse à titre de séquelles, des états démentiels.
3. **Intoxication médicamenteuse chronique :**

H. Pathologies traumatiques :

1. **Tableau Korsakovien :** Succédant à des traumatismes graves avec coma et laissant persister des troubles permanents de l'apprentissage.
2. **Tableau d'hydrocéphalie à pression normale :** Etat démentiel à développement insidieux avec inertie croissante, apraxie de la marche et troubles sphinctériens.
3. **Démence pugilistique :** Liée à des traumatismes crâniens répétés, qui associe euphorie et irritabilité.

VI/ Conclusion

Les démences sont des états irréversibles dus à des processus organiques incurables. Les innombrables problèmes de prise en charge, impose de poser un diagnostic de démence fondé sur des éléments solides pour ne pas condamner le malade à une affections chronique et souvent létale. Le pronostic dépend donc de la nature du processus pathogène.