

# LES ARRIERATIONS

## I- GENERALITES :

### 1-Définition

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, voire un arrêt de développement des facultés intellectuelles.

Pour poser ce diagnostic, le DSM-IV exige trois critères :

- Un fonctionnement intellectuel significativement inférieur à la moyenne (niveau de  $QI \leq 70$ )
- Déficits concomitants ou altérations du fonctionnement adaptatif, concernant au moins deux des secteurs suivants : communication, soins personnels, compétences domestiques, habilités sociales, utilisation des ressources communautaires, autonomie, santé et sécurité, utilisation des acquis scolaires, loisirs et travail.
- Début avant l'âge de 18 ans.

### 2- Classification

Trois éléments de classification sont à prendre en considération :

\*Le quotient intellectuel QI : 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).

- QI de 50 - 55 à 70 : Retard mental léger
- QI de 35 - 40 à 50 - 55 : Retard mental moyen
- QI de 20 - 25 à 35 - 40 : Retard mental grave
- QI inférieur à 20 - 25 : Retard mental profond

\*L'étiologie

\*L'existence ou non de troubles associés : débilité simple harmonique ou débilité avec troubles associés ou dysharmonique.

Cette classification permet de fixer les limites de l'approche éducative.

## II- CLINIQUE :

### A- Les déficiences légères :

Les plus fréquentes : 2/3 des cas.

Elles se manifestent surtout par des difficultés scolaires chez des enfants qui, jusqu'à l'entrée à l'école, ont eu le plus souvent un développement psychomoteur normal. Les parents ne consultent souvent qu'après 2 ou 3 ans de scolarisation.

Les perturbations affectives sont très fréquentes : instabilité, inhibition, passivité, soumission à l'entourage adulte et aux autres enfants.

Un interrogatoire minutieux et un examen clinique poussé retrouvent pourtant des manifestations anxieuses, des troubles sphinctériens, une perturbation du langage et des difficultés relationnelles.

Ces enfants nécessitent une pédagogie adaptée qui permet l'apprentissage de l'écriture et de la lecture.

Une prise en charge adaptée, dans un milieu favorable, permet une intégration sociale, même si le niveau de qualification reste modeste.

Elles sont rarement associées à des malformations ou à des troubles somatiques handicapants.

### **B- Les déficiences profondes :**

Le diagnostic est facile et posé souvent tôt. Le niveau mental ne dépasse pas 2 à 3 ans.

Le retard intellectuel est profond, limitant de manière importante les possibilités d'autonomie de l'enfant.

On retrouve fréquemment des malformations associées et des handicaps multiples (sensoriels, moteurs)

Le retard psychomoteur est évident : retard d'apparition du premier sourire (après 2 mois), de la position assise (après 8 mois), de la marche (après 18 mois), du langage.

Les troubles du comportement sont constants. Dans les formes les plus graves, l'activité est purement réflexe, les comportements stéréotypés sous forme de balancement, décharge agressive et impulsive marqué en cas de frustration.

### **C - Déficiences modérées :**

Ces enfants ne dépassent pas un âge mental de 6-7ans.

Le retard du développement psychomoteur est fréquent.

Une certaine autonomie sociale est possible si l'entourage est stimulant, mais un encadrement protecteur reste nécessaire.

Le langage est peu riche, alors que la lecture ne peut être acquise rendant la scolarisation impossible.

### **Réaction de l'entourage :**

L'entourage peut avoir deux types de réaction :

- Soit qu'il rejette l'enfant qui éprouve alors des sentiments d'exclusion et d'échec, cette réaction rend la prise en charge psycho éducative plus difficile.
- Soit qu'il se montre au contraire hyper protecteur, entraînant chez l'enfant des réactions agressives d'opposition et limitant de manière importante ses possibilités d'autonomie.

## **III- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

### **A- Les états démentiels :**

### **B- Les psychoses infantiles à expression déficitaire :**

Les enfants qui souffrent de ce type de psychose présentent des déficits hétérogènes qui contrastent avec le développement précoce de certaines acquisitions.

L'enfant est anxieux et présente souvent des troubles du comportement à type de crises de colère, d'impulsions, de stéréotypies et de bizarreries du comportement.

C- Les pseudo-déficiences mentales :

1- Carences d'apport par le milieu :

L'isolement social, les carences éducatives, les carences affectives peuvent entraîner un retard du développement cognitif. Ce retard est homogène et prédomine dans l'acquisition du langage et dans le développement affectif.

Le pronostic dépend de l'âge et de la qualité de la famille.

2- Les inhibitions affectives :

Elles se manifestent par une perte de l'intérêt et des investissements. On retrouve comme autres symptômes associés, une puérité et des attitudes d'opposition et de dépendance vis-à-vis de la famille.

3- Les déficits sensoriels :

Il s'agit essentiellement de trouble de l'audition, de la vision et du langage.

#### **IV- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :**

Il faut savoir que nous n'arrivons pas à trouver d'étiologies chez un grand nombre de déficiences mentales, et ce en raison des consultations tardives, l'absence d'institution spécialisée, et la fréquence des causes méconnues.

Les étiologies connues peuvent être regroupées en deux grands groupes :

A- Les déficiences mentales endogènes :

Elles représentent 20 % de toutes les arriérations.

Elles sont cependant la cause de plus de la moitié des déficiences profondes et graves.

1- Les aberrations chromosomiques :

L'étude du caryotype peut nous permettre de poser le diagnostic. On distingue essentiellement :

- La trisomie 21 : qui est la plus fréquente et qui se distingue par un retard psychomoteur précoce et globale.
- Les trisomies 13 et 18, la délétion partielle ou totale du bras court du chromosome 5 (maladie du cri du chat).

Ces pathologies s'accompagnent de malformations graves et de déficiences sévères rendant la vie souvent brève.

2- Les déficiences dysmétaboliques :

Il s'agit de maladies génétiques, qui se transmettent sur un mode autosomique récessif.

Si le diagnostic est précoce, un traitement spécifique permet souvent d'éviter l'installation ou l'aggravation de la déficience mentale.

Les troubles peuvent intéresser le métabolisme :

- Protidique : les amino-acidopathies dont la plus fréquente est la phénylcétonurie.
- Lipidique : dont la maladie de Tay-Sachs, la maladie de Gaucher, la maladie de Niemann-Pick et la maladie de Hurler.
- Glucidique : Les galactosémies et les fructosémies.

3- Les malformations cranio-cérébrales :

Parmi les malformations qui sont à l'origine de déficiences mentales :

- Les hydrocéphalies ;
- Les microcéphalies ;
- Les craniosténoses ;
- Les malformations corticales qui comprennent les agénésies du corps calleux, les anencéphalies et les dysgénésies des commissures inter hémisphériques.

4- Les troubles endocriniens :

Il est important de poser le diagnostic d'hypoplasie thyroïdienne à l'origine d'une hypothyroïdie sévère et précoce qui entraîne un retard mentale grave.

Un traitement substitutif hormonal précoce permet d'éviter cette évolution tragique.

5- Les dysplasies neuro-ectodermiques congénitales :

Ce sont des affections dégénératives héréditaires caractérisées par des troubles cutanés et une tendance à la production de tumeurs :

- La sclérose tubéreuse de Bourneville
- La neurofibromatose de Recklinghauser
- Les angiomatoses

6- L'épilepsie :

Les encéphalopathies épileptiques s'associent fréquemment à des retards mentaux, parmi ces affections, la maladie des spasmes en flexion et le syndrome de West.

B- Les déficiences mentales acquises :

1- Les causes périnatales :

Les maladies infectieuses et parasitaires sont les plus fréquentes des causes anténatales (toxoplasmose et rubéole lors du premier trimestre de grossesse).

La prématurité et les accidents obstétricaux peuvent entraîner une anoxie ou des hémorragies cérébrales à l'origine de lésions irréversibles.

L'ictère néonatale dû aux hyper bilirubinémie par incompatibilité sanguine (Rh ou A.B.O) peuvent aussi être à l'origine de déficiences mentales.

## 2- Les causes post-natales :

Le nourrisson et l'enfant en bas âge peut présenter des troubles métaboliques (hypoglycémies, acidose, déshydratation, hypokaliémie) qui peuvent, si le médecin n'intervient pas précocement provoquer des déficiences.

Il en est de même pour les infections de la petite enfance comme la rougeole et les méningites.

## V- EVOLUTION :

On note une surmortalité à l'âge adulte des déficients graves et profonds ; cette surmortalité est due à :

- La gravité des malformations et des affections organiques associées
- La fragilité de ces patients vis-à-vis des infections
- La fréquence des états de mal épileptique ou le décès est dû à l'asphyxie

A l'âge adulte, ces patients présentent souvent des troubles psychiatriques ; il s'agit le plus souvent de : Bouffées délirantes, schizophrénie, troubles thymiques, troubles anxieux et dépressifs réactionnels aux frustrations.

## VI- PRISE EN CHARGE :

Sur le plan clinique, l'enfant doit bénéficier d'un bilan complet :

- Etude généalogique ;
- Examen du développement psychomoteur et étude psychosociale de la famille
- Recherches biologiques et enzymatiques
- Examen neurologique, oculaire et auditif
- Bilan neuroradiologique : radiographie du crâne, EEG, TDM voire IRM cérébrale.

L'approche thérapeutique doit être pluridisciplinaire (psychiatre, neurologue, pédiatre, psychologue, éducateur, orthophoniste...) intégrant autant que possible la famille.

La prise en charge a pour but l'apprentissage des habilités sociales et une autonomisation.

Les traitements médicamenteux doivent être réservés aux enfants épileptiques et à ceux qui présentent des troubles psychiques.

Il faut penser à soutenir psychologiquement les parents, souvent désarmé face à ce véritable drame familial, notamment par le biais de mouvements associatifs.

Le meilleur traitement reste préventif ; suivi de grossesse et dépistage précoce des malformations fœtales ; dépistage précoce des déficiences dont la cause peut être traitée, meilleure information et éducation des futurs parents.

# LES DEMENCES

## I. DEFINITION :

Le syndrome démentiel est un affaiblissement global acquis, d'aggravation progressive des fonctions cognitives qui s'accompagne d'altérations de la vie affective, des conduites sociales et professionnelles.

## II. CLINIQUE DU SYNDROME DEMENTIEL :

### A. Altération des fonctions cognitives :

- Troubles du raisonnement : incapacité d'abstraction (impossibilité de résoudre un problème simple), altération des fonctions de synthèse, de construction logique.
- Trouble du jugement : perte de la capacité de critique, diminution du sens d'éthique pouvant être responsable d'acte médico-légaux (pudeur, sexualité), anosognosie.
- Trouble de l'attention
- Trouble de l'orientation : constant à un stade avancé, le plus souvent désorientation temporelle, puis à la longue s'installe la désorientation spatiale.
- Trouble du langage : fréquent, dépend du siège du processus pathologique : Anomalies du débit verbal, de l'articulation, de la construction grammaticale, manque du mot.
- Troubles praxiques : incapacité à réaliser des activités gestuelles.
- Troubles gnosiques : difficultés de reconnaissance des objets, visages (prosognosie) ou son élaboré (agnosie auditive), ceci malgré des fonctions sensorielles intactes.
- Troubles de la mémoire : sont précoces
  - Mémoire à court terme : difficultés à apprendre des informations nouvelles
  - Mémoire à long terme : D'abord les faits sociaux, politiques, puis lorsque le processus démentiel s'accroît, le patient oublie « au fur et à mesure » les événements de la vie quotidienne ; ce qu'il a mangé la veille, les personnes qu'il a rencontrées.

### B. Symptomatologie psychiatrique :

- \* Irritabilité, anxiété, apathie ou indifférence, incurie, troubles du sommeil, troubles oro-alimentaires et excrémentiels.
- \* Syndrome dépressif
- \* Idées délirantes de préjudice surtout ou de persécution, hypochondriaques à caractère absurde.
- \* fugue avec étrangeté
- \* Troubles du comportement : à caractère récent
- \* Instabilité, déambulation, inversion du rythme du sommeil (turbulence nocturne), agressivité, comportement incongru, outrage à la pudeur, exhibitionnisme.

### **C. Examen clinique :**

- Présentation du patient :
- Souvent accompagné par la famille
- Plaintes mnésiques, DTS, troubles du comportement.
- Patient souvent anosognosique, mimique inexpressive, discours pauvre limité à des réponses stéréotypées ou phrases toutes faites

#### **Faire une anamnèse minutieuse :**

- Début des troubles
- Notion de facteur déclenchant : Evènement stressant, notion de traumatisme crânien
- Prise de toxique : tabac, alcool, autres
- ATCD familiaux de démence
- ATCD médico-chirurgicaux
- HTA, diabète, dyslipidémie
- Dysthyroïdie, maladie auto-immunes
- ATCD personnels d'affections psychiatriques : dépressive, neurologique (parkinson, Huntington)

#### **Examen somatique et neurologique :**

- Eliminer une affection cardiovasculaire, des signes de dysthyroïdie
- Rechercher des signes neurologiques en foyer : signes extrapyramidaux, déficit moteur, déficit du champ visuel...

### **D. Examen para cliniques :**

- \* Bilan biologique
- \* Bilan électrique et neuroradiologique
- \* Bilan neuropsychologique

1- Bilan biologique : Hémogramme, glycémie, ionogramme sanguin, calcémie, sérologie (syphilis, sida), dosage de B12 et les folates, dosage des TSH, T3, T4

2- Bilan électrique et radiologique : ECG, EEG, IRM

3- Bilan neuropsychologique :

MMS : Mini mental state : 6 item (orientation, apprentissage, attention, langage, praxies)

Test de l'horloge

Epreuve des 5 mots

WAIS : wheschler Intelligence Mult Scale

### **IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

- Syndrome dépressif
- Syndrome confusionnel
- Arriération mentale (congénitale)
- L'aphasie de Wernicke et de korsakoff



- Etat délirant

## **V. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :**

### **A- Maladie d'ALZHIRER :**

La plus fréquente des démences 40 à 60 % de toutes les démences

L'âge de début : après 65 ans

Clinique : Critères diagnostic du DSM IV :

- Altération de la mémoire (à court ou à long terme)
- Une ou plusieurs atteintes cognitives : aphasie, apraxie, agnosie
- perturbation des fonctions exécutives
- altération significative du fonctionnement social et professionnel
- l'évolution est progressive et le déclin cognitif est continu
- les déficits cognitifs ne sont pas dus :
  - \* A d'autres affections du SNC, à des affections générales pouvant entraîner une démence,
  - a des affections induites par une substance
- les déficits ne surviennent pas exclusivement au cours d'un delirium
- la perturbation n'est pas mieux expliquée par une schizophrénie ou un état dépressif majeur

Données neuro-physiopathologique de la maladie d'Alzheimer :

- Histochimie : dégénérescence neurofibrillaire, et dépôt de plaques séniles amyloïdes
- Physiopathologie : déficit en acétylcholine
- Neuroradiologie : IRM : atteinte du lobe pariétale et temporal

Prise en charge :

- Traitement : ANTICHOLINESTERASIQUES : Aricept 05 mg, 10 mg
- Rééducation : Thérapie cognitive, thérapie comportementale, suivi orthophonique

### **B- AUTRES DEMENCES**

- Démence Fronto-temporale : troubles psycho-comportementaux associés à un déclin cognitif touchant les fonctions exécutives
- Démence vasculaire : ATCD d'HTA, AVC, athérosclérose systémique, signes neurologique en foyer, IRM : infarctus multiples

- Démence Hydrocéphalie à pression normale : céphalées, signes d'HIC, troubles sphinctériens, troubles de la marche
- Démence symptomatique d'une tumeur cérébrale, ou un hématome sous durale
- Paralyse générale
- Creutzfeldt Jacob
- Démence alcoolique.