

## LES ARRIERATIONS MENTALES.

Les arriérations mentales sont des insuffisances congénitales ou à début très précoce du développement mental, on les oppose classiquement aux démences qui sont des détériorations d'une personnalité qui s'est normalement développée ( la métaphore d'Esquirol ).

### CLASSIFICATION DES ARRIERATIONS :

1. **débile léger** : éduicable, apte après avoir bénéficié d'une pédagogie spéciale, à une vie autonome. Le quotient intellectuel ( QI ) varie de 0.65 – 0.80
2. **débile moyen** : semi-éducable ( QI varie de 0.5 à 0.65 ), peut aboutir après rééducation à une vie autonome partielle. Une insuffisance motrice, une épilepsie et des troubles caractériels peuvent s'associer..
3. **débile profond** ( imbécillité ) : le QI varie entre 0.3 et 0.5, partiellement éduicable
4. **arriéré profond** ( idiotie ) : le QI est inférieur à 0.3.

### LES FORMES ETIOLOGIQUES :

- A) **LES PHACOMATOSES** : ce sont des affections dégénératives congénitales, héréditaires et familiales qui touchent les dérives de l'ectoderme et peu le mésoderme, en dehors de l'insuffisance mentale on a des anomalies cutanées :

- Sclérose tubéreuse de Bourneville : adénome sébacé de Pringle qui est une petite tumeur de la tête d'une aiguille siégeant au niveau du nez et aux plis naso-géniens.
- Neurofibromatose de Recklinghausen.
- Angiomasos cérébrales.

B) **ARRIERATIONS DYSMETABOLIQUES**: caractérisées par l'incapacité de métaboliser certaines substances, les produits intermédiaires s'accumulent dans l'organisme et perturbent la biochimie des cellules nerveuses.

- Idiotie amaurotique : c'est une accumulation de sphingomyélines provoquant une dégénérescence utriculaire. La plus fréquente est la maladie de Tay-Sachs où l'activité visuelle est diminuée aboutissant à une amaurose, l'examen ophtalmologique ( FO ) retrouve une tache rouge cerise de la macula avec ou sans atrophie optique
- Oligophrénie phénylcétonurique : elle est rare, une odeur caractéristique de souilli ou de moisi dégagée après émission des urines, le tout associé à des eczémas.

C) **ARRIERATIONS DYSENDOCRINIENNE** :

- Idiotie myxœdémateuse de Bourneville : l'enfant est indifférent, ne rit ni pleure, somnole, la face est bouffie, lunaire, la langue est épaisse et sort de la bouche. La paroi abdominale est flasque, le poids est anormalement élevé pour la taille, retard à la marche, de la parole, de la fermeture des fontanelles et retard de développement osseux.

**D) ARRIERATIONS PAR EMBRYOPATHIES INFECTIEUSES.**

- La rubéole : lésions oculaires ( cataracte), cardiaque ( communication inter ventriculaire ) et malformations cranio-encephalique.
- La toxoplasmose : insuffisance mentale, malformation céphalique ( hydrocéphalie ), troubles du tonus et épilepsie, chorioretinite pigmentaire et le liquide céphalo- rachidien est riche en lymphocytes et en albumine.

**E) LE MONGOLISME** : dit encore la trisomie 21, représente un cas sur 1000 naissances. La taille est petite, réduction du diamètre du crane en antero-postérieur, le visage est rond, aplati, le strabisme interne bilatéral est fréquent. Le sujet présente un nystagmus, un nez aplati, la bouche est petite et entrouverte, la langue est fissurée , les mains sont courtes épaisses et sans relief, les doigts sont courts et divergents. Il reste volontiers assis, les jambes repliées en tailleur avec balancement rythmique du tronc.

**F) ARRIERATIONS AVEC MALFORMATIONS CRANIENNES** : représentées essentiellement par les hydrocéphalies.