

LES ARRIERATIONS MENTALES

Pr TEFAHI B
Faculté de médecine -Batna

DEFINITION

Ce sont des troubles caractérisés par un défaut du développement des facultés intellectuelles, permanente irréversible et précoce.

Le DSM IV retient trois critères :

- ☐ **Quotient intellectuel inférieur à 70**
- ☐ **Altération du comportement adaptatif**
- ☐ **Début précoce (inférieur à 18 ans)**

CLASSIFICATION

A/ selon le Q I :

- ☐ Retard mental léger → Q I : 50 à 70
- ☐ Retard mental moyen → Q I : 35 à 49
- ☐ Retard mental grave → Q I : 20 à 34
- ☐ Retard mental profond → Q I : inférieur à 20

B/ Selon les signes associées :

- ☐ Débilité simple ou harmonique.
- ☐ Débilité avec troubles associés ou dysharmonique.
- ☐

CLINIQUE

☐ Retard mental profond (âge mental inférieur à 3 ans):

Retard dans toutes les acquisitions de la petite enfance.

Absence d'autonomie dans les conduites de vie quotidienne.

Langage inexistant.

☐ Retard mental grave (âge mental entre 3 à 6 ans) :

Retard important dans les acquisitions

Des possibilités d'acquisition dans son autonomie quotidienne (nourriture , propreté).

Possibilité de communication par quelques mots/phrases simples.

Retard mental moyen (âge mental entre 6 à 9 ans):

Une autonomie quotidienne est acquise par le biais d'une éducation soutenue.

Une communication simple est possible.

Retard mental léger (âge mental entre 9 à 12 ans) :

Généralement repéré à l'occasion de difficulté scolaire

**Possibilité d'acquisition des bases des premier apprentissages scolaire
(lecture; écriture ;calcul)**

Certain degré d'indépendance.

Capacité de communication suffisante.

Intégration sociale possible avec un accompagnement adapté.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

1- Psychose infantiles précoces

2- Pseudo-déficiences mentale :

Carence d'apport :(absence de stimulation physique et sensoriel dans la petite enfance)

- Isolement social**
- Carence d'éducation (négligence grave)**
- Carence affective précoce.**
- Maltraitance.**

3-Trouble instrumentaux et déficits sensoriels :

- Dyslexie, dysorthographe, hypoacousie, diminution de l'acuité**

ÉTIOLOGIES

A/ Aberrations chromosomique :

1- Aberration autosomiques :

- Trisomie 21 : (syndrome de Down)**
- Trisomie 13 et 18 : (syndrome de Patau et syndrome d'Edwards)**
- Délétion partielle du bras court du chromosome 5 (maladie du cri du chat)**

2-Aberrations gonosomique :

- Syndrome de Klinefelter (xxy)**
- Syndrome de Turner (xo)**
- Syndrome de triple X (xxx)**
- Syndrome de l'X fragile**

B/ Troubles métaboliques :

1- Trouble du métabolisme protidique :

-Amino-acidopathie : phénylcétonurie (maladie de Folling ; diagnostic à la naissance avec le test de Guthrie)

2- Trouble du métabolisme des lipides :

-Maladie de Tay-Sachs : idiotie amaurotique familiale(une maladie génétique lysosomale du groupe des lipidoses à transmission autosomique récessive)

-Maladie de Niemann-Pick (type a)

-Maladie de Gaucher(atteinte du système nerveux type 2-3)

3- Trouble du métabolisme des glucides :

-Galactosémie

-Fructosémie

-Glycogénose.

C/Malformations cranio-cérébrales :

-Maladie d'Arnold-Chiari : (malformation de la charnière occipitale les amygdales cérébelleuses sont anormalement basses et viennent s'engager au travers du foramen magnum lui-même malformé.)

- Microcéphalie ; Craniosténoses.

D/ Trouble endocrinien:

Hypothyroïdie : Déficience mentale myxoedémateuse par hypoplasie thyroïdienne.

E-Dysplasies neuro-ectodermiques congénitales :

-Sclérose tubéreuse de Bourneville (est une maladie autosomique dominante . Elle se manifeste par le développement de tumeurs bénignes dans de nombreux organes (c'est pour cela qu'elle est dite « multisystémique »).

-Neurofibromatose de Ricklinghauser(tache café au lait sur la peau et des tumeur situées le long des nerfs).

- Angiomatose.

EVOLUTION

Dans les déficiences graves et profondes, il y a une surmortalité due aux malformations organiques associées, à la fragilité de ces patients aux infections, aux états de mal épileptique et à l'asphyxie.

A l'âge adulte, la pathologie psychiatrique est fréquente : schizophrénie, Bouffée délirante, trouble thymiques et syndromes démentiels.

PRISE EN CHARGE

- Dépistage précoce :hypothyroïdie ;phénylcétonurie etc..**
- Pluridisciplinaire : psycho éducateur, psychomotricien, orthophoniste, en intégrant les parents**
- Le but : acquisition d'une autonomie.**
- Le traitement médical est réservé en cas d'épilepsie, de trouble du comportement ou d'une pathologie psychiatrique associée.**