

# Le retard mental

## Plan du cours

- I. Définition
- II. Epidémiologie
- III. Classification
- IV. Signes cliniques et évolution
- V. Diagnostic positif
- VI. Diagnostics différentiels
- VII. Diagnostic étiologique
- VIII. Traitement du retard mental

## I. Définition

La définition du retard mental (RM) proposée par l'*American Association on Mental Deficiency*, associe trois caractéristiques :

- un fonctionnement intellectuel général significativement inférieur à la moyenne ;
- des altérations ou déficits importants du fonctionnement adaptatif ;
- un début avant l'âge de 18 ans.

Cette définition amène à considérer le retard mental comme un trouble global du développement :

La déficience intellectuelle s'inscrit toujours dans un syndrome du fait de l'association obligatoire de modifications dans les autres secteurs du fonctionnement psychique et en particulier dans le domaine des relations et de l'affectivité.

## II. Épidémiologie

La prévalence va de 1 à 1,5 % et ce quel que soit l'âge.

Le sex-ratio montre que, quel que soit le niveau de la déficience, il existe une nette surreprésentation des garçons, avec un ratio de 1,5.

### III. Classification

*Retard mental léger (QI : 50-69)*

*Retard mental moyen (QI : 35-49)*

*Retard mental grave (QI : 20-34)*

*Retard mental profond (QI < 20)*

### IV. Signes cliniques et évolution

Les tableaux cliniques sont très différents selon le degré de la déficience et selon l'existence de troubles somatiques ou sensoriels associés.

#### *Retard mental léger (QI : 50-69)*

85 % de l'ensemble des RM.

#### SIGNES CLINIQUES :

Pas de manifestations franches les premières années, mis à part un retard modéré dans la chronologie des grandes acquisitions psychomotrices et surtout langagières.

C'est au moment des acquisitions scolaires, entre 5 et 8 ans, que les problèmes apparaissent progressivement : les apprentissages sont possibles mais ralentis pour la richesse du langage verbal, la lecture et l'écriture, le repérage temporo-spatial, les premières données mathématiques.

Il existe une suggestibilité, une dépendance d'autrui importante, une «immaturité».

#### MANIFESTIONS PSYCHOLOGIQUES :

*Affectives*, liées à la rencontre de l'échec, à la conscience des difficultés, aux réactions de l'entourage familial et scolaire.

Le comportement peut se modifier de deux façons, parfois intriquées ou successives :

- Instabilité, réactions de colère ou de prestance, fabulation, vols pour faire des cadeaux, se donner de l'importance ;
- Inhibition, passivité, soumission aux autres, enfants ou adultes.

*L'association d'autres troubles du développement :*

- autisme (associé à une déficience intellectuelle de niveau variable dans 70 % des cas) ;
- ou plus fréquemment accentuation de la déficience dans certains domaines spécifiques, comme le langage écrit ou des troubles psychomoteurs.

#### ÉVOLUTION

Les acquisitions scolaires peuvent se faire à un rythme plus lent et avec des mesures d'éducation spéciale.

Des capacités professionnelles peuvent être acquises et une insertion sociale et professionnelle est possible.

Dans la plupart des situations routinières de la vie quotidienne ou professionnelle, ou des situations qui font peu appel aux possibilités adaptatives, ces sujets trouvent des stratégies compensatoires.

Mais c'est dans les moments de rupture, ou de circonstances particulières (décès d'un parent, mise en internat, licenciement, etc.) que la fragilité et la détresse émotionnelle se révèlent.

Cette détresse peut prendre différentes formes : attitudes d'opposition ou de prestance, comportements antisociaux, repli et régression, recours aux productions imaginaires...

### *Retard mental moyen (QI : 35-49)*

Cette catégorie représente 10 % de l'ensemble des RM.

#### SIGNES CLINIQUES

Les troubles se manifestent plus précocement, dès la première année, avec un décalage dans le développement moteur (tenue de la tête, position assise et debout, apparition de la marche), relationnel (lenteur dans les interactions) et dans les capacités de communication non verbale et verbale. Le retard dans l'apparition des premiers mots est important.

En général, la maîtrise d'un langage verbal simple est acquise mais avec retard, celle du langage écrit est inconstante et ne dépasse pas le niveau du cours préparatoire.

Les apprentissages concrets et la maîtrise des relations sociales, ainsi que l'accès à une autonomie dans les actes de la vie quotidienne, sont possibles mais lents.

Le jugement est déficient, le contrôle émotionnel fragile.

#### ÉVOLUTION

À l'âge adulte, ces personnes peuvent travailler en secteur protégé et sont dépendantes des autres pour tout ce qui requiert de l'initiative et une adaptation au changement.

### *Retard mental grave (QI : 20-34)*

Cette catégorie représente 3 à 4 % de l'ensemble des RM.

#### LES SIGNES CLINIQUES

Les troubles sont manifestes dès les premiers jours avec un retard de l'éveil et une perturbation globale des grandes fonctions.

Par la suite, les acquisitions s'effectuent avec un grand décalage dans les grands domaines de la vie quotidienne : alimentation, propreté sphinctérienne, habillement et toilette, déplacements simples.

Les difficultés du développement du langage sont majeures. L'acquisition d'un langage simple est possible.

Il n'y a pas d'accession au langage écrit, sinon la reconnaissance de certains mots.

Dans leur enfance et leur adolescence, ces personnes bénéficient des échanges sociaux ordinaires, mais les acquisitions nécessitent une éducation spéciale.

### ÉVOLUTION

À l'âge adulte, l'autonomie personnelle est possible dans un cadre structuré : famille ou foyer.

Ils peuvent s'acquitter des tâches simples dans un milieu adapté.

L'association fréquente à des troubles neurologiques ou à d'autres troubles somatiques peut être un facteur de gravité et de dépendance.

### *Retard mental profond (QI < 20)*

Cette catégorie représente 1 à 2 % de l'ensemble des RM.

### SIGNES CLINIQUES

De graves difficultés sont toujours présentes dans le développement moteur (tenue assise, marche), dans l'autonomie élémentaire (alimentation, propreté) et dans les capacités de communication non verbale parfois réduite à des expressions mimiques, au regard, au changement de comportement en fonction des personnes et des stimulations reçues.

Il n'y a pas de communication verbale. Ces personnes peuvent progresser très lentement dans les domaines élémentaires grâce à un environnement structuré spécialisé : motricité, communication non verbale, relation affective.

### ÉVOLUTION

Les personnes atteintes de RM profond restent dépendantes d'un environnement médical spécialisé, avec des risques inhérents aux pathologies somatiques associées dans le cadre de polyhandicaps.

## V. Diagnostic positif

Les circonstances du diagnostic sont de deux ordres :

- soit la connaissance d'une atteinte organique ou de particularités environnementales qui sont associées fréquemment à une perturbation globale du développement de l'intelligence : le diagnostic est alors fait précocement ;
- soit des indices cliniques qui apparaissent au cours du développement de l'enfant, d'autant plus tôt que la déficience est plus importante.

Le diagnostic repose sur quatre séries d'éléments :

- les données anamnestiques (grandes étapes du développement et trajectoire scolaire en fonction de l'âge) ;
- la description des activités actuelles (relations avec les pairs, loisirs, scolarité, autonomie) ;

- l'examen clinique qui compare le style relationnel, le discours et les performances (jeux, dessins, petites épreuves graphiques) de l'enfant à ceux des enfants du même âge ;
- les tests psychométriques et les échelles de mesure de l'adaptation sociale qui permettent d'affirmer le retard mental et d'évaluer son degré.

## VI. Diagnostic différentiel

Il ne se pose que pour les RM légers par rapport à l'*intelligence normale faible*, encore appelée intelligence limite, où le QI est compris entre 85 et 71.

La marge d'erreur des tests laisse à l'appréciation clinique et aux critères d'adaptation toute leur place.

*Une inhibition névrotique*

*Les troubles spécifiques du développement*

*échec scolaire*

## VII. Diagnostic étiologique

Certains tableaux cliniques amènent très vite à la connaissance de l'étiologie, comme c'est le cas dans la trisomie 21 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'examens 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 pondéral 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.

Les causes des déficiences mentales sont très nombreuses et restent inconnues dans la moitié des cas environ, et ce malgré des investigations approfondies.

Ces causes sont organiques ou environnementales, souvent intriquées.

## VIII. Traitement du retard mental

### *Traitement préventif*

#### TRAITEMENT PRÉVENTIF DES FACTEURS ORGANIQUES

Un conseil génétique, lors d'antécédents familiaux, en particulier dans la fratrie et dans les cas d'avortements spontanés répétés, doit être proposé aux parents et à la fratrie en âge de procréer.

Il est nécessaire d'assurer une prévention générale des facteurs infectieux et médicamenteux pendant une grossesse, de même qu'une surveillance échographique et biologique de qualité de la grossesse.

La qualité des soins en obstétrique, pendant la période néonatale et chez le nourrisson est bien sûre primordiale de même que le dépistage précoce, à la naissance, d'anomalies telles que la phénylcétonurie et les hypothyroïdies congénitales.

#### TRAITEMENT PRÉVENTIF DES FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX

Les carences affectives intrafamiliales, 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.

### *Prise en charge*

#### MAINTIEN DES MOYENS HABITUELS D'ÉDUCATION

Le développement de tout enfant passe par des stimulations adaptées à ses capacités et 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 ordinaires : famille, crèche, école maternelle...

Le contact avec d'autres enfants du même âge ou plus jeunes est important.

#### MISE EN PLACE D'UNE ÉDUCATION APPROPRIÉE

L'inclusion scolaire de l'enfant avec des aménagements nécessaires sous la responsabilité d'un enseignant référent.

Elle vise des objectifs d'apprentissage 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.

## RÉÉDUCTIONS

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

### SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE À L'ENFANT ET À SA FAMILLE

Les *parents* ont une tâche difficile à un double point de vue :

- ils se sentent impliqués dans ce qui arrive à leur enfant, se considèrent souvent coupables, et sont fragilisés dans leur fonction parentale ;
- ils se sentent dépassés par les particularités du développement de leur enfant, qu'ils doivent apprendre progressivement à connaître et à présenter aux autres membres de la famille, dans les lieux de socialisation et de scolarisation.

La *fratrie* doit recevoir une attention particulière. Selon leur âge et les circonstances, les frères et soeurs 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 un risque de prise de responsabilité excessive, aux dépens de leur propre développement.