

Les Déficiences intellectuelles

Plan

- I généralités
- II les aspects cliniques
- III de Dg étiologique
 - A. D. endogène
 - D. exogène

IV C.A.T

I Généralités :

- C'est des Troubles caractérisés par un défaut de développement des facultés intellectuelles (cognitives)
- précoces, permanentes et sont irréversibles
- 3 critères de définition :
 - $QI < 70\%$
 - altération du comportement adaptatif (incapacité de répondre aux normes de son âge)
 - Début avant l'âge de 18 ans
- Les classifications se font selon :
 - o le quotient intellectuel (léger (moyenne), grave (profonde))
 - o d'étiologie (endogène et exogène)
 - o le comportement associé :
 - harmonique (sans T. de comport.)
 - Dysharmonique (avec T. de comp.)

II Des aspects cliniques :

① Déficiences intellectuelles légères :

- Les plus frq (2/3 des DI)
- se manifestent par une inadaptation scolaire, rarement associées à des malformations ou des troubles somatiques handicapants
- insertion sociale possible, même si le niv de qualification reste modeste
- les enfants ne sont présentés au médecin que tardivement pourtant : les manifestations anxieuses.
 - la mauvaise maîtrise sphinctérienne
 - les défauts de latéralisation
 - des perturbations du langage.
 - les difficultés relationnelles

gâtisme
enfants qui mangent leurs selles
- Déficience profonde et grave

② Déficiences graves (profonde) :

- Dg facile, retard évident, importantes limites d'autonomie
- + malformations associées + handicaps multiples sensoriels
 - moteurs
 - relationnels

♀ + de 45 ans
risque de 2%
d'avoir un
trisomie.

III Diagnostique étiologique

① DI endogènes

- 20% des DI et 50% des DI profondes et graves.

1- + Trisomies 21, 13, 18 → maladie d'Edwards. } aberrations microsomiques
↳ 5^e de plateau

2- dysmétaboliques :

• protides : - maladie de Folling (phénylcétonurie)

↳ déficit en phénylalanine hydroxylase hépatique

↳ Diagnostic -> chimie des urine \pm acide phényl piruvique dans les urines

-> Test de Guthrie

↳ hypopigmentations des peau et phaneres

• Lipides

- les lipides sous formes de cholestérol, sphingomyéline, cerebrosides qui rentrent dans la constitution du S cerebrotel et peuvent s'accumuler et donner une affection de l'intelligence.

- maladie de **Tay Sachs** (accumulation des gangliosid)

• (idiotie amaurotique familiale)

- debut à 4-5 mois de la naissance.

- atonie musculaire

- myoclonies

- Convulsions

- une atteinte precoce de la vision (Taches rouges de la macula)

- EEG \pm souffrance cerebrote diffuse

- mort en 2-3 mois d'évolution

- maladie de **gaucher** (accumulation des cerebrosides)

• \pm geantes dans la moelle + rate + foie

- maladie de **Niemann pick** (accumulation des sphingomyéline)
Symptomes semblables.

• glucides :

- galactosemie à l'origine d'anomalie oculaire, hepatique et rénale (accumulation du galactose)

3 - malformations crânio-cérébrales :

- microcephalies
- macrocephalies
- crâniosténoses

4 - DI - dysendocriniennes

→ hypothyroïdie par hypoplasie thyroïdienne

- enfants apathiques, gros, langue épaissie, retard d'ossification, cheveux secs

② Exogènes (acquises)

1 - perinatales : hyperbilirubinémie, incompatibilité Rh, la prématurité, les accidents obstétricaux, toute anoxie cérébrale ou hémorragies méningées.

2 - post-natales : hypoglycémie, déshydratations massives, rougeole méningite, certains vaccins (+ + anti-varicelle)

IV - La prise en charge :

- L'enfant doit faire l'objet d'un bilan complet → si doute →

- étude généalogique
- recherche biologique et enzymatique
- examen neuro-oculaire, auditif
- radio de crâne, EEG
- Examen psychologique.
- étude psycho-sociologique de la famille.

- l'approche doit être pluridisciplinaire.

- L'apprentissage des habiletés sociales qui permet une meilleure autonomie et contrôle de l'anxiété

- dépistage précoce des anomalies par aminiosynthèse

- l'éducation des futurs parents pour éviter les carences affectives et éducatives.