

I. Diagnostic

A. DSM-IV-R

- Fonctionnement intellectuel général significativement inférieur à la moyenne :
 - Retard mental léger : QI 70-50, âge mental 9-12 ans. Langage : acquisition lente, compréhension et usage limités et concrets. Autonomie personnelle et sociale nécessitant plus de temps et de soutien lors de l'apprentissage. Décelé à l'entrée à l'école primaire. Facteur socio-économique important car manque de stimulation. Pas d'étiologie organique le plus souvent.
 - Retard mental moyen : QI 50-35, âge mental 6-9 ans. Langage : présent le plus souvent, mais difficultés de communication au-delà de l'échange d'informations simples et concrètes. Lecture et écriture de quelques mots seulement (au mieux). Autonomie limitée (hygiène, alimentation, habillage...), problèmes de motricité parfois. Souvent ni lecture ni écriture. Repérage vers 3ans.
 - Retard mental grave : QI 35-20, âge mental 3-6 ans. Langage fonctionnel rudimentaire. Parfois reconnaissent quelques mots écrits. Autonomie très limitée. Déficits sensoriels et moteurs. Affections médicales fréquentes.
 - Retard mental profond : QI<20, âge mental <3 ans. Langage extrêmement limité ou inexistant. Peuvent parfois communiquer avec des mots ou gestes isolés. Pas d'autonomie. Limités dans leur motricité. Affections physiques multiples.
- Si l'évaluation intellectuelle n'est pas possible (enfant trop jeune ou trop handicapé) le diagnostic repose sur des évaluations cliniques et obtenues par des tiers.
- Coexistence de déficits du fonctionnement intellectuel et adaptatif.
- Avant 18 ans
- Avant de poser le diagnostic : Prise en compte de facteurs pouvant affecter la mesure tels que la langue maternelle, le handicap physique (ou trouble associé), les facteurs sociaux-culturels.

B. Mesure de l'intelligence

QI mesuré par la WISC-IV ou la KABC relativement stable tout au long de la vie si mesuré à partir de l'âge de 4 ans (.70 à .90). Cependant variable d'une passation à l'autre selon les conditions de passation (fatigue, contexte, anxiété du sujet, encouragements de l'évaluateur...) surtout chez les sujets dont le score se situe à la frontière normatif/retard mental. Programmes intensifs d'intervention pour enfants susceptibles de développer un retard mental léger efficaces si débutés dans la petite enfance. Donc QI mesure stable et fiable de l'intelligence, mais non fixe ni une caractéristique innée.

Pour un même score de QI, grande variabilité développementale, comportementale et étiologique.

3-9 ans : WPPSI et EDEI-R

Test psychomoteur : le Brunet –Lézine (0-30 mois). Score sous forme de QD.

C. Evaluation de l'adaptation

Echelle de Maturité de Vineland. Remplie par une personne connaissant bien l'enfant. Permet de savoir si l'enfant répond aux exigences quotidiennes de son âge. Mais dépend du milieu socioculturel dans lequel il évolue, donc très difficile à évaluer de façon objective.

D. Diagnostic différentiel

- Dépression du jeune enfant
 - limitation des intérêts et du plaisir,
 - réduction des initiatives et ralentissement
 - troubles de l'alimentation et du sommeil.
- Troubles réactionnel de l'attachement
 - Inhibition ou au contraire désinhibition
 - Carences graves
- TED

E. Hétérochronie

Hétérochronie : Développement à des vitesses différentes selon les secteurs du développement psychologique. Scores très variables aux tests psychomoteurs : max pour les épreuves de rapidité psychomotrice, min pour les épreuves d'organisation spatiale.

F. Misès

- Psychoses à expressions déficitaires
- Déficiences intellectuelles prises dans une organisation fixe ou peu évolutive
- Disharmonies évolutives
 - Déficience intellectuelle
 - Troubles relationnels
 - Déficits instrumentaux

II. Epidémiologie

- Sexe ratio 1,3G/1F
- 1,5% de la population générale.
- Retard mental léger 85% des cas.
- Retard mental moyen 10% des cas.
- Retard mental grave 3 à 4% des cas.
- Retard mental profond 1 à 2% des cas.

III. Personnalité et retard mental

- Puérilisme, immaturité affective
- Entêtement, persévérations, manque de logique
- Impulsivité, passage à l'acte, intolérance à la frustration (aggravé par des retards de langage)
- Peur, passivité, inertie (aggravé par des difficultés de compréhension des règles sociales)

IV. Etiologie

Inconnue dans 50% des cas.

A. Organique

1. Trisomie 21

QI moyen à 8 ans=45, plus bas chez les garçons que chez les filles et qui décline avec l'âge. Langage expressif des adolescents est en moyenne de 3ans (syntaxe surtout). Désir de socialisation et de communication de meilleur niveau.

Capacités d'imitation, sens du ridicule et sensibilité à l'humour, amabilité générale. Mais répétition solitaire de conversations réelles ou imaginaires, obstination, trouble du contact oculaire, troubles du comportement. Manque d'initiatives et difficultés dans la mise en œuvre de leurs capacités, troubles de l'attention.

Troubles psychiatriques associés : dépression, autisme, démence de type Alzheimer.

2. Syndrome de Williams

20<QI<106 moyenne=40. Déficit de l'intégration visuo-spatiale. Langage expressif préservé contrairement au versant perceptif.

Troubles moteurs, hyperacousie.

Hyperréactivité émotionnelle, solitaires, irritables, colériques, anxieux, trop confiants, trop affectueux, difficultés alimentaires, troubles du sommeil. Bavardage incessant, plaintes somatiques. Préoccupations obsessionnelles.

B. Facteurs environnementaux

Hospitalisme, carence de soins, carence affective. Trois types de facteurs :

- Insuffisance quantitative d'expériences perceptuelles et linguistiques et d'interactions mère-enfant.
- Distorsion de la relation mère-enfant
- Discontinuité engendrée par des ruptures répétées.

V. Prise en charge

- Dépistage précoce
- Associer les aides
 - Médicale
 - Educative (scolarité spécialisée visant à développer l'autonomie sociale plutôt que les compétences scolaires)
 - Psychothérapeutiques
 - Guidance parentale
- Structures de soins
- Structures médico-éducatives
- Structures d'accueil à l'âge adulte