

Université Ferhat Abbas – Sétif

Faculté de Médecine – Département de Médecine

Enseignement de la 5^{ème} année de médecine

Année universitaire : 2019-2020

Les troubles intellectuels

Pr ALOUANI (Professeur de psychiatrie)

Ils sont constitués par les troubles constitutionnels ou congénitaux (les arriérations mentales) et les troubles intellectuels acquis (les démences).

I / Les arriérations mentales

1. Définition

Ce sont des troubles caractérisés par un défaut du développement des facultés intellectuelles, ils sont précoces, permanents et souvent irréversibles. Les trois critères suivants doivent être présents selon le DSM-5 pour retenir le diagnostic :

- Critère A : Déficit des fonctions intellectuelles comme le raisonnement, la résolution de problèmes, la planification, l'abstraction, le jugement, l'apprentissage scolaire et l'apprentissage par l'expérience, confirmés par l'évaluation clinique et les tests d'intelligence individuels standardisés (mesure du Quotient intellectuel ou Q.I).
- Critère B : Déficit des fonctions adaptatives qui se traduit par un échec dans l'accession aux normes habituelles de développement socioculturel permettant l'autonomie et la responsabilité sociale. Sans assistance au long cours, les déficits adaptatifs limitent le fonctionnement dans un ou plusieurs champs d'activité de la vie quotidienne comme la communication, la participation sociale, l'indépendance, dans des environnements variés tels que la maison, l'école, le travail, la collectivité.
- Critère C : Début du déficit intellectuel et adaptatif pendant la période du développement.

2. Classification

Le QI est mesuré par des tests intellectuels tels que le WAIS (Weschler Adult Inventory Scale), le WISC (Weschler Inventory Scale Children).

- Si QI entre 85 – 70 → Intelligence limitée.
- QI entre 70 – 50 → A.M légère.
- QI entre 50 – 35 → A.M moyenne.
- QI entre 35 – 20 → A.M grave.
- QI < 20 → A.M profonde.

3. Clinique

→ *Arriérations mentales légères* : elles sont les plus fréquentes et concernent plus de 2/3 des déficiences, se manifestent surtout par des difficultés scolaires et nécessitent une pédagogie adaptée (apprentissage de l'écriture, de lecture,...). Elles sont rarement associées à des malformations ou à des handicaps, ce qui permet souvent leur intégration sociale.

On peut retrouver des manifestations anxieuses, des troubles du caractère, du langage, des troubles sphinctériens et des difficultés relationnelles.

→ *Arriérations mentales profondes* : on retrouve souvent une absence de scolarisation ou une scolarisation très limitée. Le diagnostic est facile et précoce.

Le retard intellectuel est profond et entraîne une limitation importante de l'autonomie sociale. Les malformations habituelles (CIA, CIV, agénésies...) et les handicaps sont multiples (moteurs, sensoriels, somatiques,...). Le retard psychomoteur est évident (le 1^{er} sourire, la position assise, le maintien de la tête, la marche,..., les troubles du comportement sont constants.

On retrouve une importante régression avec un gâtisme, un sourire niais, une docilité, une suggestibilité.

→ Entre les deux formes cliniques précédentes, se situent des *arriérations mentales moyennes* difficiles à séparer sur les seuls critères psychométriques (tests intellectuels).

Chez certains patients, on peut retrouver des réactions explosives avec une agressivité, un entêtement, des troubles du caractère et une hostilité. Chez d'autres, on retrouve une docilité, une naïveté, une obéissance...

4. Diagnostic différentiel

Il se fait avec :

- Les états démentiels.
- Les psychoses infantiles.
- Les carences affectives.
- Les déficits instrumentaux et sensoriels (exemple : la surdimutité).

5. Les étiologies

Elles sont nombreuses :

a. Déficiences intellectuelles endogènes (20% des cas)

→ *Aberrations chromosomiques* :

- Aberrations autosomiques : trisomie 21, 13, 18.

- Aberrations gonosomiques : syndrome de Klinefelter (XXY), syndrome de Turner (XO).

→ *Déficiences métaboliques* :

- Troubles du métabolisme des protéides : aminoacidopathies...
- Troubles du métabolisme des lipides : accumulation des gangliosides...
- Troubles du métabolisme des glucides : galactosémie, fructosémie...
- *Malformations cranio-cérébrales* : microcéphalie, craniosténose, malformation de la charnière occipitale...
- *Hydrocéphalie*...
- *Troubles endocriniens* : hypothyroïdies...
- *Dysplasies neuroectodermiques congénitales* : maladie de Von Recklinghausen, maladie de Sturge Weber Krabe, maladie de Bourneville...
- *Epilepsie*.

b. Déficiences mentales acquises

- *Causes prénatales* :
 - Maladies infectieuses chez la mère : rubéole, toxoplasmose...
 - Certains médicaments.
 - Les produits toxiques (tabac, alcool...) et les rayons X.
- *Causes périnatales* :
 - Incompatibilité sanguine Rhésus et ABO.
 - Prématurité.
 - Accidents obstétricaux : accouchement par forceps, anoxie, hémorragie méningée, infection néonatale, ictère...
- *Causes postnatales* :
 - Troubles métaboliques : déshydratation, hypoglycémie, hypocalcémie.
 - Méningite virale ou bactérienne, rougeole, certaines vaccinations, ...
 - Traumatisme crânien...
 - Convulsions fébriles mal traitées.

6. L'évolution

Une surmortalité à l'âge adulte par arriération mentale grave est rapportée.

Elle est liée aux malformations et l'affections organiques associées (ces sujets sont fragiles face aux infections, à l'asphyxie, l'état de mal épileptique). A l'âge adulte, les troubles psychiatriques sont fréquents chez eux.

a. Les troubles psychiatriques

- Bouffée délirante aiguë.
- Schizophrénie.
- Troubles anxieux.
- Troubles de l'humeur.
- Syndromes démentiels.

b. Les troubles de la personnalité

7. Le traitement

→ Le prise en charge est longue et nécessite l'implication aussi bien de la famille que d'une équipe pluridisciplinaire (médecin généraliste, psychologue, orthophoniste,...).

→ Un examen clinique complet doit être fait à la recherche d'une étiologie de même qu'un examen biologique et radiologique : étude du caryotype, recherche enzymatique, radio du crâne, EEG, TDM, étude de l'arbre généalogique.

→ L'hospitalisation est contre-indiquée (sauf en cas de complications) car elle aggrave la déficience intellectuelle (perte des automatismes acquis à domicile).

→ Chimiothérapie est indiquée en cas de psychose (neuroleptiques), d'épilepsie (anticonvulsivants) ou de troubles du caractère (sédatifs).

→ Acte neurochirurgical en cas d'hydrocéphalie.

La prise en charge aura comme but l'apprentissage de l'autonomie et le contrôle de l'anxiété. En cas d'arriération mentale légère ou moyenne, les patients peuvent s'insérer dans des centres médico-psychologiques (CMP) car ils peuvent acquérir des petits apprentissages par conditionnement (petits travaux manuels...).

Le meilleur traitement reste la prévention : suivi régulier des grossesses et dépistage précoce des anomalies en intra utérin (amniocentèse), éviter les mariages consanguins, information et éducation des futurs parents (pour éviter les carences affectives, la prise de médicaments non indispensables, l'exposition aux rayons X, traitement précoce des convulsions...).

II- Les démences

A- Le syndrome démentiel

1-Définition

C'est une perturbation acquise, progressive et généralement irréversible de plusieurs fonctions intellectuelles.

2- Examen clinique

→ *Début* : il est progressif et insidieux ; c'est généralement la famille qui ramène le sujet motivée par la constatation de troubles de la mémoire et du comportement (désintérêt, activité délirante, bizarreries du comportement, perte du sens moral). On tentera de rechercher des antécédents personnels et familiaux pathologiques (diabète, hypertension artérielle, maladie psychiatrique, antécédents familiaux de démence,...).

→ *Phase d'état* : à l'examen, on est frappé par le peu d'intérêt que manifeste le patient à l'égard de son entourage, sa mimique est souvent inexpressive, on trouve :

- des troubles de la mémoire qui sont constants et précoces : atteinte de la mémoire antérograde, puis de la mémoire rétrograde secondairement.

- des troubles de l'attention, de la concentration.

- des troubles de l'orientation temporo-spatiale.

- des troubles du langage : incohérence du discours, troubles syntaxiques et sémantiques.

- des troubles du raisonnement et du jugement : perte de l'autocritique, incapacité à résoudre de simples problèmes.

- des troubles psychiatriques : installation progressive de troubles du caractère, une anxiété, des troubles du comportement (agitation, instabilité, fugues) et troubles du comportement excrémental (incontinence sphinctérienne).

Le diagnostic est aisé en cas de démence évoluée.

Un examen clinique complet doit être fait surtout neurologique à la recherche de signes de focalisation.

3- Examens paracliniques

- Bilan biologique sanguin : FNS, Glycémie, calcémie, ionogramme.
- Bilan hépatique et inflammatoire, dosage de la vitamine B₁₂, des hormones thyroïdiennes.
- Sérodiagnostic de la syphilis.
- Dosage de la protéine Tau.
- Ponction lombaire en cas de pathologie infectieuse.
- Electroencéphalogramme (EEG).
- Tomodensitométrie cérébrale (TDM), parfois résonnance magnétique crânienne (IRM).
- Examens psychologiques et psychométriques : MMSE (Mini Mental State Examination) qui évalue la capacité cognitive du sujet.

4- Diagnostic différentiel

Il se fait avec l'arriération mentale, la schizophrénie déficitaire, la confusion mentale, les troubles du langage, vieillissement physiologique.

5- Les étiologies

Elles sont nombreuses :

- *Démences dégénératives* : maladie d'Alzheimer, trisomie 21...
- *Démences neurologiques* : maladie de Parkinson...
- *Démences vasculaires* : maladie de Horton, artériopathie...
- *Maladies métaboliques* : hypoglycémie, hypo et hyperthyroïdie, hypo et hyperparathyroïdie, diabète...
- *Encéphalopathies carencielles* : carence en vitamine B₁, B₂, en acide folique...
- *Maladies infectieuses et inflammatoires* : syphilis tertiaire, démence sidéenne, SEP, méningo-encéphalite virale et bactérienne...
- *Démences psychiatriques* : schizophrénie, trouble dépressif...
- *Démences chirurgicales* : Hématome sous-dural chronique, hydrocéphalie...
- *Maladies transmissibles* : maladie de Creutzfeldt-Jacob...
- *Démences cancéreuses* : méningite carcinomateuse...
- *Intoxications médicamenteuses* : digitaliques, β.bloquants...
- *Démences post traumatiques et alcooliques* : démence alcoolique primaire...
- *Démences post anoxiques* : intoxication au CO...

B- La maladie d'Alzheimer

1- Définition

C'est une démence dégénérative qui touche le sujet âgé après la quarantaine.

2- Facteurs de risque

- Age.
- Antécédents familiaux de démence, de trisomie 21.
- Antécédents personnels de traumatisme crânien.
- Dysthyroïdies et maladies auto immunes.

3- Anatomopathologie

- *Macroscopie* : on observe une atrophie des hémisphères cérébraux associée à une dilatation du système ventriculaire.

- *Microscopie* : on observe une dégénérescence neurofibrillaire avec des plaques séniles (à l'examen d'autopsie).

4- Clinique

Dans sa forme classique, la maladie d'Alzheimer se caractérise par le syndrome aphaso-apraxy-agnosique avec des troubles de la mémoire, du jugement et du comportement.

Le début : installation insidieuse des troubles de la mémoire qui touchent la fixation et vont s'aggraver par une désorientation dans le temps et l'espace, le langage va s'appauvrir et les gestes de la vie quotidienne deviennent difficiles. On peut retrouver des troubles du comportement (instabilité, agitation,...) ainsi que des troubles de l'humeur (syndrome dépressif).

Après une évolution de quelques années (2-4 ans), le syndrome démentiel devient massif, la perte de l'autonomie sociale est évidente.

-*Le syndrome aphaso-apraxy-agnosique* :

- Agnosie des couleurs et physionomies.
- Aphasie : aphasie de Wernicke, semi-mutisme, jargonaphasie...
- Apraxie idéatoire et idéomotrice (incapacité à réaliser les gestes de la vie courante).

-*La désorientation temporo-spatiale* : c'est un sujet qui ignore les dates et les endroits familiers.

-*Les idées délirantes* (de persécution, de jalousie,...) pouvant entraîner des états d'agitation, une instabilité, une agressivité...

-*Les symptômes neurologiques* : crises d'épilepsie associée, syndrome pyramidal, syndrome extra pyramidal, troubles de la marche, myoclonies, syndrome dépressif.

Après une évolution de quelques années, le patient perd toute autonomie. Il devient grabataire, dépendant de son entourage, incontinent sur le plan sphinctérien avec une importante régression infantile.

5- Le diagnostic différentiel

Il se fait avec l'arriération mentale, le vieillissement physiologique et les autres démences : maladies de Creutzfeldt-Jacob, démences inflammatoire, vasculaire, endocrinienne,...

6- Traitement

Il est uniquement palliatif et symptomatique.

- *Chimiothérapie* :

* Traitement antidépresseur en cas de syndrome dépressif associé (préférer les ISRS et les IRSNa chez le sujet âgé).

* Traitement neuroleptique et anxiolytique en cas d'agitation, d'agressivité sous tendue par un syndrome délirant. Il faut préférer les antipsychotiques de deuxième génération.

* Produits anticholinergiques : ont un intérêt au début de la maladie. Exemple : *Chlorhydrate de Donépézil* (Aricept®), la *rivastigmine* (Exelon®) et la *galantamine* (Reminyl®).

- * Produits gabaergiques : la *mémantine* (Ebixa®).
- *Psychothérapie et rééducation* :
- * Psychothérapie comportementale et cognitive (TCC).
- * Rééducation motrice et orthophonique.
- * Psychoéducation du patient et de sa famille.

7- Volet médico-légal

Prévoir une mise sous-tutelle afin de protéger les intérêts financiers et administratifs du patient.