

Handicap Intellectuel **(Trouble du Développement Intellectuel)**

Dr Sophie Radi

Equipe d'Accompagnement et de Diagnostic du Développement de l'enfant

Mont Saint Aignan

CRTLA de Rouen

14 janvier 2020

Selon le DSM 5, le handicap intellectuel (HI) est un trouble développemental altérant le développement intellectuel **et** les fonctions adaptatives. Cette définition développementale signifie qu'il est nécessaire d'initier les soins le plus rapidement possible pendant la phase de développement précoce, quelle que soit la cause. Il est également important d'évaluer le retentissement du handicap sur toutes les sphères de la vie de l'enfant afin de proposer interventions et compensations précoces. Le bénéfice des interventions précoces est réel tant au plan individuel qu'en termes de santé publique.

3 critères sont nécessaires pour affirmer le HI (DSM 5)

- **A. Déficit des fonctions intellectuelles**
 - Raisonnement, résolution de problème, planification, abstraction, jugement, apprentissage scolaire et par l'expérience
 - Confirmés par l'évaluation clinique et les tests psychométriques
- **B. Déficit des fonctions adaptatives**
 - Se traduisant par un échec dans l'accession aux normes habituelles de développement socioculturel permettant l'autonomie et la responsabilité sociale
 - Limitant, sans assistance au long cours, le fonctionnement dans 1 ou plusieurs champs d'activité de la vie quotidienne (communication, participation sociale, indépendance); dans des environnements variés (maison, école, travail, collectivité)
- **C. Début du déficit intellectuel et adaptatif pendant la période du développement**

4 degrés de HI sont décrits, définis par le degré de sévérité du déficit intellectuel **et** le retentissement sur le quotidien (et pas seulement sur le QI), cf Mini DSM-5 pages 18-20:

- Léger
- Moyen
- Grave
- Profond

2 autres catégories diagnostiques existent si le diagnostic de HI ne peut être posé, mais nécessitent une **réévaluation ultérieure** :

- **Retard Global de Développement (avant 5 ans)**
 - Si pas de certitude sur le degré de sévérité clinique
 - Atteinte de plusieurs domaines
 - Impossibilité de répondre aux évaluations standardisées
- **Handicap Intellectuel non spécifié (> 5 ans)**
 - Evaluation difficile du fait d'altérations sensorielles ou physiques: cécité, surdit , troubles locomoteurs, troubles s v res du comportement ou trouble mental

La pr valence du HI est stable en France et en Europe avec une meilleure esp rance de vie mais qui reste inf rieure   la population g n rale

- HI l ger 1,5   2% (60% sont inexplicu s)
- HI s v re: 0,4% (30% inexplicu s)

L' valuation du d ficit intellectuel n cessite un bilan individuel,  talonn  et reproductible :

- Test de Brunet L zine (2 mois- 2 ans 6 mois)
- WPPSI IV (2 ans 6 mois- 7 ans 7 mois)

- WISC IV ou V (6 ans- 16 ans 11mois)
- WAIS IV (16 ans 11 mois- 79 ans 11 mois)

L'évaluation des fonctions adaptatives chez l'enfant utilise l'échelle de Vineland

II

Domaines	Définition	Sous-domaines
La communication	Correspond aux capacités d'expression, de compréhension et éventuellement de lecture et d'écriture	Réceptive Expressive Ecriture
L'autonomie	Correspond aux actes de la vie quotidienne, elle met en jeu les compétences pratiques dont le sujet a besoin pour prendre soin de lui-même	Personnelle Familiale Sociale
La socialisation	Correspond aux aptitudes à mettre en œuvre pour pouvoir s'entendre avec les autres et pour l'utilisation du temps de loisir	Relations interpersonnelles Jeux et loisirs Adaptation
Motricité	Correspond à l'ensemble des fonctions qui assurent le mouvement	Globale (enfants de moins de 6 ans) Fine
Comportements Inadaptés	Concerne les comportements qui interfèrent avec l'utilisation des compétences, ceux qui peuvent rendre difficile les rapports avec autrui ou empêcher de manière générale l'adaptation sociale	Mineurs (enfants de moins de 5 ans) Grave

Les échelles de Vineland : domaines et sous domaines de la version enquête

Cotation pour chaque item

- 2 si bien réalisé, 1 si parfois ou inadéquat, 0 si jamais ou rarement
- N : Ne s'applique pas, NS : Ne Sait pas. A partir de 5 « NS » par domaine, résultats non valides pour ce domaine
- Notes brutes converties en Notes Standard (tables conversion)

Résultats

- Moyenne à 100, avec écart-type de 15
- Avec un rang percentile (Ex : note standard 115, rang percentile 84: 84 % des personnes ont une note inférieure)
- 5 niveaux adaptatifs
 - Haut
 - Modérément Haut

- Adéquat
- Modérément bas
- Bas

Le HI est un trouble neurodéveloppemental et peut donc être associé à d'autres TND qui ne sont alors pas spécifiques (langage, motricité, apprentissages, TSA, TDAH...). La rééducation et les compensations précoces sont nécessaires pour gagner en autonomie mais les résultats peuvent varier sous l'effet des rééducations. Chez l'enfant, le diagnostic est souvent posé sur 2 bilans psychométriques stables à 2 ans d'intervalle, surtout en cas de suspicion de tableau de TND complexe.

La démarche diagnostique est progressive. Elle nécessite de reprendre les antécédents familiaux, le déroulé de la grossesse et de l'accouchement ainsi que l'anamnèse développementale. **Toute situation développementale anormale est susceptible de révéler un HI jusqu'à preuve du contraire.** L'examen clinique complet est indispensable avec contrôle des courbes de croissance (PC+++) et des entrées sensorielles (vue et audition). Certains bilans complémentaires sont réalisés selon l'existence ou non de signes d'orientation.

On distingue 2 grandes causes de HI

- **Acquises**
 - Exposition in utero: toxiques, SAF, infections sévères (cmv)...
 - Causes périnatales:
 - Accident ischémique périnatal spontané ou traumatique
 - Prématurité (leucomalacie périventriculaire)
 - Infection maternofoetale
 - Causes post-natales (J28)
 - Infections
 - Traumatismes (TC, maltraitance)
 - Epilepsie sévère

- ...

- Génétiques connues...ou non, dont les maladies métaboliques
 - Hypothyroïdie
 - Déficits en créatine (apport exogène)
 - Phénylcétonurie : enfant né hors de France (régime)
 - Déficit en Pyruvate DésHydrogenase (régime cétogène, thiamine)
 - Chaîne respiratoire (rares formes sensibles à la thiamine)
 - Maladie de De Vivo (GLUT 1): régime cétogène

La prise en charge comprend l'ensemble des prises en charges développementales à disposition (kinésithérapie motrice, orthophonie, psychomotricité....) mais aussi la compensation des troubles adaptatifs, l'adaptation de la scolarité puis de la formation professionnelle et le soutien parental.