

Evaluation neuropsychologique dans le retard mental

Dr Jean-Marie ANNONI*

Dans une perspective où les personnes en situation de handicap sont appelées à participer à leur devenir et à être témoins de la richesse et de la diversité de la société, il est important de ne pas en rester à l'appréhension globale du «handicap» par les seules évaluations du QI et du niveau d'adaptation sociale. Il est nécessaire de privilégier une évaluation plus différenciée des compétences et difficultés de la personne dans des domaines spécifiques (tels par exemple les fonctions langagières, inhibitrices, mnésiques, etc.). Pour que ces personnes puissent participer plus activement à leurs choix de vie, il est indispensable de mieux investiguer leurs spécificités cognitives afin de les aider ainsi à connaître et percevoir leurs points forts et leurs points plus faibles. Chez l'enfant et l'adulte présentant un retard de développement, l'examen neuropsychologique permet d'étudier la relation entre le comportement et le cerveau chez un patient donné. Il permet de localiser d'éventuelles lésions cérébrales ou de les situer dans l'architecture cognitive des fonctions neuropsychologiques en référence à des modèles fonctionnels. Cette présentation détaillera quelques travaux qui illustrent l'utilité de l'examen neuropsychologique pour préciser ou caractériser un trouble mental développemental.

* Clinique de Neurologie, Hôpitaux Universitaires et Faculté de Médecine de Genève, Genève, (Suisse), Service de Neurologie, Centre hospitalier universitaire vaudois, Lausanne (Suisse). Courriel: jean-marie.annoni@hcuge.ch

1. Examen neuropsychologique et notion d'intelligence

Rappelons aussi que deux théories classiques ont modelé notre approche clinique de l'intelligence (définie comme la capacité d'apprendre et de comprendre les expériences afin de pouvoir résoudre efficacement un problème). La première (Spearman, 1904) propose une intelligence programmée génétiquement en deux composantes: une «énergie mentale» *g* et l'efficacité ou capacité de résoudre les problèmes (neural machine). La deuxième, proposée par Thurstone (1938) est multifactorielle, et définit l'intelligence comme une somme de capacités «primaires» (le langage, la perception visuo-spatiale, les capacités numériques, la mémoire...). Les neurosciences actuelles vont dans le sens de cette deuxième théorie.

Le handicap mental (RM) est caractérisé par une réduction notable du fonctionnement actuel d'un individu dans les domaines cognitif et du fonctionnement socio-adaptatif (American Association for Mental Retardation, 2003). Dans l'ICD / CIM10 (Classification statistique internationale des maladies et des problèmes de santé connexes abrégée), le retard mental est défini comme «un arrêt ou développement incomplet du fonctionnement mental, caractérisé essentiellement par une altération, durant la période du développement, des facultés qui déterminent le niveau global d'intelligence, c'est-à-dire des fonctions cognitives, du langage, de la motricité et des capacités sociales» (2007). La CIM 10 rappelle que les degrés de retard mental sont habituellement déterminés par des tests d'intelligence normalisés. La définition de l'AAMR ne s'oppose pas à celle de la CIM 10 mais s'appuie sur un modèle théorique qui intègre plusieurs dimensions en y associant des critères plus spécifiques. Parmi les postulats essentiels à l'utilisation de cette définition, le 4^e, à savoir: «la description des limitations est importante, notamment pour déterminer le profil du soutien requis» (p. 9) rappelle la nécessité d'avoir une évaluation validée, et qui puisse faire ressortir des patterns cognitifs et éventuellement comportementaux précis, capable de mettre en évidence des dissociations à l'intérieur des fonctions cognitives. L'examen neuropsychologique permet justement une évaluation modulaire des fonctions cognitives, quantifiée, tenant compte de normes validées en fonctions de l'âge, du degré d'acquisition de la personne et souvent de son contexte culturel.

Chez l'enfant et l'adulte présentant ce genre de problématique, l'examen neuropsychologique s'appuie sur une description des fonctions cognitives et comportementales «de base», à savoir le traitement perceptif (gnosies), les praxies, le langage, la mémoire, les fonctions exécutives et l'attention. Selon la perspective dans laquelle il est pratiqué – corrélation anatomo-clinique ou approche cognitive –, il peut aider soit à préciser le fonctionnement cérébral et localiser les lésions, soit à les situer dans l'architecture cognitive en référence à des modèles fonctionnels. Dans le deuxième cas, l'examen permettra de définir des axes de rééducation adaptés à chaque trouble.

2. Buts de l'examen neuropsychologique

Les buts de l'examen neuropsychologique peuvent être résumés comme suit:

- 1) Etablir un profil à partir de l'étude détaillée de chaque fonction pour:
 - localiser (anatomiquement et fonctionnellement) les fonctions ou secteurs de fonctions touchés;
 - localiser les fonctions ou secteurs de fonctions préservés.
- 2) A partir de l'étude de ce profil, essayer de:
 - caractériser les troubles neuropsychologiques dans un syndrome donné à des fins de diagnostics et d'approche rééducatives;
 - tester des hypothèses sur les modifications des corrélations anatomo-fonctionnelle et du développement cérébral dans le retard mental.

Nous présentons ci-après six articles déjà classiques, qui ont pour but de présenter différentes approches de la neuropsychologie chez l'enfant et l'adulte avec retard mental.

3. Exemples d'apport de l'examen neuropsychologique pour le diagnostic

3.1 Le travail de Levy et Hyman (1993)

Le travail de Levy et Hyman s'intéresse aux troubles du développement chez l'enfant recouvrant des affections de gravités et de prévalence très diverses. Ainsi les infirmités motrices cérébrales, ici au sens de «cerebral palsy» des anglo-saxons, qui recouvrent les IMC et les polyhandicapés au sens français, ont une prévalence de 2-3‰. Les critères du DSM IV incluent dans les troubles du développement également le retard mental isolé (2.5%), les troubles de l'apprentissage (7.5%) et les troubles de l'attention avec ou sans hyperactivité (15%). La succession de critères utilisés pour ces classifications fait d'une part que ces troubles peuvent être surestimés, d'autre part que leur mode d'exclusion est insatisfaisant. D'autant plus que l'on retrouve souvent plusieurs troubles chez un même enfant. Devant tout retard non progressif du développement, un examen neurologique pédiatrique doit compléter l'examen clinique à la recherche de signes de souffrance du système nerveux central, y compris de signes «discrets»: persistance de réflexes posturaux ou archaïques, analyse du développement moteur. Dans l'article de Levy, les auteurs citent quelques batteries pour évaluer le développement cognitif, mais rappellent que l'évaluation développementale est insuffisante. Un examen neuropsychologique détaillé est indispensable. Ces enfants se présentent cliniquement par un retard psychomoteur, un retard de langage, un trouble de la communication du comportement ou des difficultés scolaires.

3.2 La recherche de Rapin (1988)

Chez des enfants avec atteintes des fonctions mentales et dysphasies, Rapin insiste sur l'importance de se focaliser pendant la période préscolaire sur les déficits primairement langagiers alors que, pendant la scolarité, ce sont surtout les troubles attentionnels qui prédominent. Elle rappelle que l'enfant peut déve-

lopper des stratégies cognitives atypiques sur des déficits de base, et donc que l'examen neuropsychologique détaillé est indispensable. Le QI est utile comme complément à l'examen neuropsychologique pour mesurer un niveau de fonctionnement actuel, mais non pour étudier l'architecture cognitive du patient ni pour donner un pronostic des compétences futures. Rapin expose une classification des troubles du langage basée sur des concepts neuropsychologiques et la discute en fonction des différentes étiologies possibles: surdité, retard mental, dysphasie développementale et autisme (cette dernière développée dans la seconde partie de l'article). Dans cette classification, elle distingue:

- i) les troubles expressifs avec compréhension normale (apraxie verbale, troubles de la programmation du langage);
- ii) les troubles mixtes avec atteinte de l'articulation (surdité verbale, syndrome phonologique syntaxique);
- iii) les troubles plus «centraux», avec articulation normale (lexico-syntaxiques, sémantiques-pragmatiques).

3.3 L'étude de Carlesimo (1997)

Bien que les troubles mnésiques chez les personnes atteintes de retard mental aient été la source de plusieurs études neuropsychologiques, l'intérêt de la troisième étude présentée ici (Carlesimo 1997) réside dans l'analyse spécifique des performances de mémoire à long terme, mémoire explicite (dans le domaine verbal et visuo-spatial) mais également mémoire implicite. De plus, les auteurs tentent de dégager un pattern spécifique au syndrome de Down, par rapport aux autres causes de retard mental, rejoignant en cela les hypothèses que l'hétérogénéité des profils neuropsychologiques dans le retard mental est liée aux hétérogénéités étiologiques. Les résultats les plus intéressants sont que la mémoire implicite est préservée chez les patients atteints de retard mental alors que la mémoire explicite est touchée, en général plus chez les personnes porteuses du syndrome de Down en comparaison des personnes présentant un RM. Une analyse plus précise des résultats suggère que ce trouble n'est pas dû à un déficit de l'encodage, mais à un trouble des stratégies d'accès aux informations (troubles exécutifs?) lors des processus de rappel. Les auteurs proposent une

spécificité de l'atteinte mnésique dans le syndrome de Down. Il est probable cependant que, comme pour d'autres syndromes neuropsychologiques en dehors du RM (comme la démence de type Alzheimer, par ex.), des études ultérieures mettront en évidence une hétérogénéité intra-syndromique.

3.4 La recherche de Rondal et Ling (1996)

Le but de la quatrième recherche présentée ici, celle de Rondal et Ling (1996), est de montrer comment l'analyse neuropsychologique du langage peut apporter des informations dans un diagnostic clinique et permettre de développer et de tester des théories sur les troubles du développement. Les auteurs analysent essentiellement les troubles du langage dans trois syndromes classiques de retard mental: Down (SD), Williams (SW) et X fragile (SXF). En s'appuyant sur les modèles cognitifs du langage et leur modularité, ils montrent les différences intersyndromiques: les SD auraient une atteinte surtout sémantique et pragmatique du langage, les SW une atteinte globale mais préservant la pragmatique, et les SXF des troubles surtout lexicaux. Ces différences pourraient, d'après les auteurs, refléter des atteintes préférentielles de l'un ou l'autre hémisphère cérébral selon les syndromes, ou être dues à des différences chronologiques d'arrêt développemental.

Il est intéressant de voir que la neuropsychologie de l'enfant essaie de conjuguer constamment architecture fonctionnelle et relations anatomo-clinique, alors que la neuropsychologie cognitive de l'adulte n'a pu analyser ces corrélations que dans un deuxième temps, une fois que le modèle théorique psychologique a été développé.

3.5 L'étude de Paquette, Tosoni, Lassonde et Peretz (1996)

Paquette *et al.* (1996) présentent une étude ponctuelle qui a pour but de confirmer les défauts de latéralisation hémisphérique chez les patients avec retard mental. Elle montre par une simple analyse des performances à des tâches dichotiques (deux mots présentés oralement simultanément, un dans chaque

oreille), que l'avantage de l'oreille droite / hémisphère gauche sur l'oreille gauche / hémisphère droit n'est pas présent chez les sujets avec retard mental, comme si les spécialisations cérébrales habituelles pour le langage, connues pour avoir lieu dans les premières années de la vie, ne se faisaient en fait pas ou différemment. L'intérêt de cette étude, qui n'est de loin pas la première dans le domaine, est la méthodologie (deux listes de mots de degrés de difficulté différents, analyse d'un groupe contrôle, limite et RM). Le point plus faible est le fait que les étiologies n'ont pas été prises en compte, ce qui aurait été intéressant surtout en rapport avec l'article de Rondal décrit plus haut.

3.6 L'article de Mazeau (1997)

Enfin, le court article de Mazeau (1997) a été ajouté à cette présentation, malgré son manque de bibliographie, car il introduit l'importance de l'étude des fonctions practo-gnosiques chez l'enfant qui présente des retards scolaires. L'auteur insiste sur trois examens qui devraient faire partie de la routine neurologique et neuropsychologique en cas de suspicion de retard mental: l'examen des gnosies, comme par exemple la discrimination fond-forme, l'examen des praxies, et celui de la planification visuo-motrice, cette dernière pouvant donner lieu à des troubles de lectures. Bien qu'intéressant, cet article manque de références cliniques et expérimentales. Il devrait être considéré comme une introduction à ce domaine important de l'examen neuropsychologique.

Conclusion

Ces quelques exemples de la littérature nous permettent de mesurer l'importance d'une évaluation détaillée et différenciée des capacités cognitives de chaque personne présentant un retard mental. Un tel examen neuropsychologique, même s'il nécessite parfois plusieurs heures et donc une réelle participation de la personne, permettra non seulement une réflexion diagnostique et thérapeutique plus précise, mais également de mieux anticiper les possibilités

de chacune et chacun en fonction de son pattern cognitif. Il est clair qu'un tel examen a ses limitations et sera moins informatif si le handicap est très sévère. Cependant, avant une formation ou la mise sur pied d'un projet «professionnel», qui va impliquer un choix et un engagement de la personne dans son environnement et qui va engager la responsabilité sociale du milieu éducatif, un tel examen est un complément précieux aux évaluations plus écologiques.

Références

- AAMR (2003). *Retard mental. Définition, classification et systèmes de soutien* (10^e édition). Eastman (Québec): Editions Behaviora inc.
- CARLESIMO, G. A., MAROTTA, L. et VICARI, S. (1997). «Long-term memory in mental retardation: evidence for a specific impairment in subjects with Down's syndrome». *Neuropsychologia*, 35, pp. 71-79.
- LEVY, S. et HYMAN, S. L. (1993). «The Child with developpemental disabilities». *The Pediatric Clinics of North America*, 40 (3), pp. 465-492.
- MAZEAU, M. (1997). «Les fonctions practo-gnosiques: Répercussion sur les apprentissages chez l'enfant». *Approches Neuropsychologiques des Apprentissages de l'Enfant*, 43, pp. 112-115.
- OMS (2007). *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. Mental retardation (F70-F79) (chapter 5)*. 10th Revision Version for 2007. (<http://www.who.int/classifications/icd/icd10updates/en/> consulté en avril 2008)
- PAQUETTE, C., TOSONI, C., LASSONDE, M. et PERETZ, I. (1996). «Atypical Hemispheric specialization in intellectual deficiency». *Brain and Language*, 52, pp. 474-483.
- RAPIN, I. (1988). «Disorders of Higher Cerebral function in preschool Children». *American Journal of Diseases Childhood*. 142, pp. 1119-1124 et 1178-1182.
- RONDAL, J. A et LING, D. (1996). «Variabilité syndromique dans les pathologies développementales chez l'enfant». *Approches Neuropsychologiques des Apprentissages de l'Enfant*, 37, pp. 48-51.
- SPEARMAN, C. (1904). «General intelligence objectively determined and measured». *American Journal of Psychology*, 15, pp. 201-293.
- THURSTONE, L. L. (1938). *Primary mental abilities*. Chicago: University of Chicago Press.