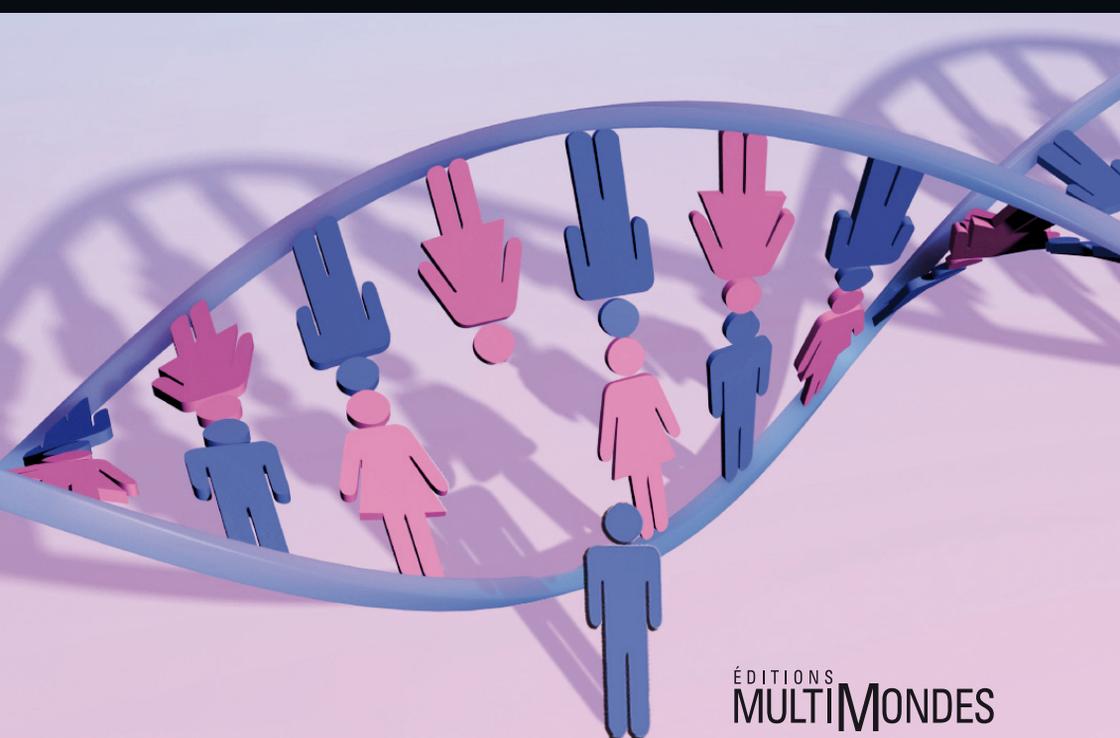


D^r ÉVELYNE PANNETIER

COMPRENDRE ET PRÉVENIR
la **défici**ence intellectuelle



ÉDITIONS
MULTIMONDES

Extrait de la publication

COMPRENDRE ET PRÉVENIR
la **déficience intellectuelle**

**Catalogage avant publication de Bibliothèque et Archives nationales
du Québec et Bibliothèque et Archives Canada**

Pannetier, Evelyne, 1951-

Comprendre et prévenir la déficience intellectuelle

Comprend des réf. bibliogr. et un index.

ISBN 978-2-89544-153-3

1. Déficience intellectuelle. 2. Déficience intellectuelle – Étiologie.
3. Déficience intellectuelle – Prévention. I.

RC570.2.P36 2009

616.85'88

C2009-940500-8

D^r ÉVELYNE PANNETIER

COMPRENDRE ET PRÉVENIR
la **défici**ence intellectuelle

ÉDITIONS
MULTIMONDES

Photographie de la couverture: iStockphoto ©Krzysztof Gawor

© Éditions MultiMondes, 2009

ISBN: 978-2-89544-153-3

Dépôt légal – Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2009

Dépôt légal – Bibliothèque et Archives Canada, 2009

ÉDITIONS MULTIMONDES

930, rue Pouliot

Québec (Québec) G1V 3N9

CANADA

Téléphone: 418 651-3885

Téléphone sans frais: 1 800 840-3029

Télécopie: 418 651-6822

Télécopie sans frais: 1 888 303-5931

multimondes@multim.com

<http://www.multim.com>

DISTRIBUTION AU CANADA

PROLOGUE INC.

1650, boul. Lionel-Bertrand

Boisbriand (Québec) J7H 1N7

CANADA

Téléphone: 450 434-0306

Tél. sans frais: 1 800 363-2864

Télécopie: 450 434-2627

Télec. sans frais: 1 800 361-8088

prologue@prologue.ca

<http://www.prologue.ca>

DISTRIBUTION EN FRANCE

LIBRAIRIE DU QUÉBEC

30, rue Gay-Lussac

75005 Paris

FRANCE

Téléphone: 01 43 54 49 02

Télécopie: 01 43 54 39 15

direction@librairieduquebec.fr

<http://www.librairieduquebec.fr>

DISTRIBUTION EN BELGIQUE

La SDL Caravelle S.A.

Rue du Pré aux Oies, 303

Bruxelles

BELGIQUE

Téléphone: +32 2 240.93.00

Télécopie: +32 2 216.35.98

Sarah.Olivier@SDLCaravelle.com

<http://www.SDLCaravelle.com/>

DISTRIBUTION EN SUISSE

SERVIDIS SA

chemin des chalets 7

CH-1279 Chavannes-de-Bogis

SUISSE

Téléphone: (021) 803 26 26

Télécopie: (021) 803 26 29

pgavillet@servidis.ch

<http://www.servidis.ch>

Les éditions MultiMondes reconnaissent l'aide financière du gouvernement du Canada par l'entremise du Programme d'aide au développement de l'industrie de l'édition (PADIÉ) pour leurs activités d'édition. Elles remercient la Société de développement des entreprises culturelles du Québec (SODEC) pour son aide à l'édition et à la promotion.

Gouvernement du Québec – Programme de crédit d'impôt pour l'édition de livres – gestion SODEC.

Les éditions MultiMondes remercient également le Conseil des Arts du Canada de l'aide accordée à leur programme de publication.



100%



GARANT DES FORÊTS
INTACTES

Imprimé avec de l'encre végétale sur du papier Rolland Enviro 100, contenant 100% de fibres recyclées postconsommation, certifié Éco-Logo, procédé sans chlore et fabriqué à partir d'énergie biogaz.

IMPRIMÉ AU CANADA/PRINTED IN CANADA

*À mes trois filles,
Nathalie, Mélanie et Valérie.*

Table des matières

Avant-propos.....	xix
Prologue.....	xxi

Chapitre 1

QU'EST-CE QUE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE?	1
L'INTELLIGENCE EN QUESTIONS	1
Qu'est-ce que l'intelligence?	1
Peut-on mesurer l'intelligence?	2
Sommes-nous plus intelligents que nos grands-parents?	4
DÉFINITION DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE?	5
Critères de définition	5
Historique.....	6
Les différents niveaux de déficience intellectuelle	7
Les différents types de fonctionnement adaptatif	10
PRÉVENTION: GÉNÉRALITÉS	16

Chapitre 2

COMMENT SE PRODUIT UNE DÉFICIENCE INTELLECTUELLE?	19
LE CERVEAU, UN ORGANE COMPLEXE	19
Anatomie des structures cérébrales et fonctionnement général.....	19
Les cellules cérébrales.....	22
LE DÉVELOPPEMENT DU CERVEAU	26
La formation des structures cérébrales	26
La mise en place des cellules cérébrales et la myélinisation	29
LES MÉCANISMES MORPHOLOGIQUES DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE	30
Les anomalies de formation du cerveau	31
La destruction d'un cerveau antérieurement normal	32
L'absence de stimulation adéquate du cerveau	34
RÉPARTITION STATISTIQUE DES CAUSES DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE	34
Classification des causes de déficience intellectuelle	34
Répartition des causes de déficience intellectuelle	35

Chapitre 3

LES CAUSES PRÉNATALES DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE..	39
LES MALFORMATIONS CÉRÉBRALES	39
Les différents types de malformations du système nerveux	39
Les causes de ces malformations	42
La prévention	43
LES INFECTIONS.....	43
La rubéole congénitale.....	44
L'infection congénitale à cytomégalovirus (CMV).....	45
La toxoplasmose congénitale.....	46
L'herpès congénital	48
L'infection congénitale au virus de la varicelle	48
L'infection congénitale au virus d'immunodéficiences humaine (VIH)	49
La prévention générale des infections durant la grossesse.....	50
LES DYSFONCTIONS DU PLACENTA.....	52
Le placenta.....	52
Les anomalies d'insertion du placenta.....	53
Les anomalies du placenta liées à des conditions maternelles particulières	55
Le bébé dysmature ou hypotrophe.....	61
La prévention des dysfonctions placentaires et de leurs conséquences.....	62
LA CONSOMMATION DE SUBSTANCES POTENTIELLEMENT DANGEREUSES POUR LE FŒTUS.....	63
Le syndrome alcoolo-fœtal (SAF).....	64
Les effets de la cocaïne sur le fœtus	70
Les médicaments	75
L'HYPOTHYROÏDIE CONGÉNITALE.....	76
Les mécanismes en cause dans l'hypothyroïdie congénitale	76
Les symptômes de l'hypothyroïdie congénitale	78
Les causes de l'hypothyroïdie congénitale	79

Chapitre 4

LES CAUSES PÉRINATALES DE LA DÉFICIENCE

INTELLECTUELLE.....	81
LE TRAUMATISME DE LA NAISSANCE	81
Quitter la vie intra-utérine.....	81
Les conséquences neurologiques du traumatisme obstétrical chez le nouveau-né.....	82
Les défauts d'oxygénation cérébrale: l'encéphalopathie hypoxique-ischémique	86
LA PRÉMATURITÉ.....	91
La définition et les limites de la prématurité.....	92
Comment la prématurité peut-elle causer une déficience intellectuelle?	93
Les causes de la prématurité	95
La prévention de la prématurité	98
LES INFECTIONS NÉONATALES	98
Les modes de contamination du nouveau-né.....	98
Les méningites bactériennes néonatales.....	99
Les infections virales transmises lors de l'accouchement	100
UNE CAUSE EN DÉCLIN: L'ICTÈRE NÉONATAL	
PAR INCOMPATIBILITÉ SANGUINE	107
L'ictère physiologique	107
L'ictère pathologique	108
La prévention de l'iso-immunisation Rhésus.....	110
DÉFICIENCE INTELLECTUELLE, PARALYSIE CÉRÉBRALE, INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE... ET AUTRES	
DÉNOMINATIONS	111

Chapitre 5

LES ATTEINTES CÉRÉBRALES POSTNATALES.....	115
LE DÉVELOPPEMENT DU CERVEAU	
APRÈS LA NAISSANCE.....	115
LES INFECTIONS.....	116
Les encéphalites	116
Les méningites.....	119

LES INTOXICATIONS CHRONIQUES	121
L'intoxication au plomb	121
L'intoxication au mercure.....	123
Les autres contaminants environnementaux	125
LES PROBLÈMES PSYCHOSOCIAUX	126
La maltraitance.....	126
Le syndrome du bébé secoué	129
QUELQUES AUTRES LÉSIONS CÉRÉBRALES POSTNATALES ...	132
Les traumatismes crâniens.....	132
L'asphyxie et la quasi-noyade.....	135
Les encéphalopathies épileptiques	137
LES TROUBLES ENVAHISSANTS DU DÉVELOPPEMENT	140
La définition et la classification des troubles envahissants du développement	141
L'autisme	141
Le syndrome d'Asperger	146
Les autres troubles envahissants du développement	149
Chapitre 6	
LES CAUSES GÉNÉTIQUES.....	153
INTRODUCTION À LA GÉNÉTIQUE	153
Historique.....	153
L'acide désoxyribonucléique.....	154
L'expression du message génétique	154
Chromosomes et caryotype.....	157
Mitose et méiose	159
L'inactivation du chromosome X	161
La transmission des caractères héréditaires	162
LES ANOMALIES DU NOMBRE DE CHROMOSOMES	165
Trisomies, monosomies, délétions, fragilisation	165
La trisomie 21	165
La trisomie 18	173
La trisomie 13	173
LES DÉLÉTIONS ET LES MICRODÉLÉTIONS	173
La définition	173
Les syndromes de Prader-Willi et d'Angelman.....	174
Le syndrome de Williams.....	175
Le syndrome de Smith-Magenis	180
Le syndrome de Rubinstein-Taybi.....	180
La maladie du cri-du-chat.....	180

LES ANOMALIES MONOGÉNIQUES	181
Les erreurs innées du métabolisme : portrait général	181
La phénylcétonurie (PKU)	182
Les syndromes neuro-cutanés héréditaires.....	191
Anomalies monogéniques multiples :	
le syndrome de Seckel.....	195
CHROMOSOME X ET DÉFICIENCE INTELLECTUELLE	195
Généralités	195
Le syndrome du X-fragile.....	196
Le syndrome de Rett	200
Les autres déficiences intellectuelles liées à l’X.....	204
Chapitre 7	
LA PRÉVENTION DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE:	
PERSPECTIVES D’AVENIR	207
ÉTAT ACTUEL DE LA SITUATION	207
L’AVENIR DE LA PRÉVENTION TERTIAIRE: DIMINUER	
LES CONSÉQUENCES DE LA DÉFICIENCE	
INTELLECTUELLE	209
Traiter une complication	209
Prendre en charge une comorbidité.....	209
Appuyer le développement.....	210
L’AVENIR DE LA PRÉVENTION SECONDAIRE: DIMINUER	
LES IMPACTS DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE	210
Élargir le dépistage néonatal.....	210
Les méthodes de sur-stimulation	212
L’oxygénothérapie hyperbare.....	213
La stimulation magnétique trans-crânienne	214
La thérapie génique	214
PRÉVENIR LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE	
GRÂCE À LA GÉNÉTIQUE	216
L’approche maternelle	217
L’approche embryo-fœtale	219
Le conseil génétique.....	221
LE DÉBAT ÉTHIQUE.....	222
CONCLUSION.....	225
GLOSSAIRE DES TERMES UTILISÉS.....	227
LISTE DES PRINCIPALES PATHOLOGIES DÉCRITES.....	243
BIBLIOGRAPHIE.....	247

LISTE DES FIGURES

CHAPITRE 1

- Figure 1.1 – Courbe des quotients intellectuels..... 8
Figure 1.2 – Histogramme des niveaux adaptatifs 14

CHAPITRE 2

- Figure 2.1 – Anatomie fonctionnelle du cerveau..... 20
Figure 2.2 – Schéma d'un neurone..... 23
Figure 2.3 – Représentation schématique de l'organisation
du cortex cérébral 25
Figure 2.4 – Développement structural..... 28
Figure 2.5 – Rythme de croissance cellulaire du cerveau 30
Figure 2.6 – Répartition schématique des causes
de la déficience intellectuelle..... 36
Figure 2.7 – Répartition schématique des causes des déficiences
intellectuelles graves (DIM-DIS-DIP)..... 37

CHAPITRE 3

- Figure 3.1 – Les sites d'impact des anomalies conduisant
à une hypothyroïdie congénitale 78

CHAPITRE 4

- Figure 4.1 – Les différents sites de saignement
liés à l'accouchement..... 83

CHAPITRE 5

- Figure 5.1 – Interférence du plomb dans la synthèse
de l'hémoglobine..... 122
Figure 5.2 – Causes et conséquences possibles des asphyxies 137

CHAPITRE 6

- Figure 6.1 – La cellule vue comme une usine..... 155
Figure 6.2 – Les différents types de chromosome 159
Figure 6.3 – Caryotype humain masculin normal..... 160
Figure 6.4 – Le déroulement de la méiose 161
Figure 6.5 – Conventions de représentations utilisées
dans un arbre généalogique 163
Figure 6.6 – Illustration des quatre principaux modes
de transmission des caractères héréditaires 164
Figure 6.7 – Le chromosome 21 168
Figure 6.8 – Trisomie 21 par non-disjonction..... 169
Figure 6.9 – Trisomie 21 par translocation équilibrée..... 169

Table des matières

Figure 6.10 – Augmentation de l'incidence de la trisomie 21 en fonction de l'âge maternel au moment de la grossesse	170
Figure 6.11 – Détection du gène de l'élastine par la technique de FISH.....	179
Figure 6.12 – Métabolisme de la phénylalanine et ses anomalies en clinique	187
Figure 6.13 – Transmission des mutations du X-fragile.....	198
Figure 6.14 – Fonctionnement d'un gène régulateur: le phénomène On-Off	201
Figure 6.15 – Mécanisme en jeu dans le syndrome de Rett	202
CHAPITRE 7	
Figure 7.1 – Incorporation intranucléaire du gène sain via un virus à ARN ou ADN.....	215
LISTE DES TABLEAUX ET DES ENCADRÉS	
CHAPITRE 1	
Tableau 1.1 – Niveaux de déficience selon le DSM-IV	9
Tableau 1.2 – Niveaux de fonctionnement suivant le degré de déficience et les étapes du développement	15
Tableau 1.3 – Niveaux de prévention et exemples reliés à la déficience intellectuelle.....	17
CHAPITRE 2	
Tableau 2.1 – Les différences de fonctionnement entre les deux hémisphères cérébraux.....	21
Tableau 2.2 – Calendrier des premières étapes de formation du cerveau.....	27
CHAPITRE 3	
Tableau 3.1 – Les malformations cérébrales et leurs liens avec la déficience intellectuelle.....	42
Tableau 3.2 – Mesures de prévention des infections congénitales à l'origine d'une déficience intellectuelle.....	51
Tableau 3.3 – Score de Finnegan pour l'évaluation quantitative du sevrage chez le nouveau-né.....	73
Tableau 3.4 – Évaluation qualitative du sevrage selon les symptômes cliniques	74
CHAPITRE 4	
Tableau 4.1 – Score d'Apgar.....	88
Tableau 4.2 – Définition de la prématurité	92

Tableau 4.3 – Grossesses gémellaires et leurs mécanismes possibles de souffrance cérébrale	97
Tableau 4.4 – Deux exemples de classification des infirmités motrices cérébrales	113
CHAPITRE 5	
Tableau 5.1 – Calendrier des vaccins recommandés au Québec et en France (en 2007), suivant les maladies contre lesquelles ils protègent.....	118
Tableau 5.2 – Échelle de Glasgow	133
Encadré 5.1 – <i>Critères diagnostiques du trouble autistique</i>	143
Encadré 5.2 – <i>Critères diagnostiques du syndrome d'Asperger</i>	148
CHAPITRE 6	
Tableau 6.1 – L'expression du message génétique: un problème de traduction	156
Tableau 6.2 – Le code génétique	157
Tableau 6.3 – Maladie de Williams chez le nourrisson	176
Tableau 6.4 – Quelques exemples de maladies liées à des erreurs innées du métabolisme	183
Encadré 6.1 – <i>Critères de diagnostic clinique de la neurofibromatose de type I</i>	193
Encadré 6.2 – <i>Dépistage du X-fragile en obstétrique gynécologique au Canada</i>	199
Tableau 6.5 – Évolution temporelle du syndrome de Rett	203
CHAPITRE 7	
Tableau 7.1 – Principales interventions de prévention primaire, secondaire et tertiaire en fonction des grands groupes étiologiques	208
Encadré 7.1 – <i>Conclusion et recommandations de l'AETMIS</i>	213
Tableau 7.2 – Approches actuelles de prévention dans le cadre des maladies génétiques.....	217
Encadré 7.2 – <i>Recommandations pertinentes pour le protocole canadien de dépistage prénatal</i>	219

Avant-propos

Nous vivons dans une société qui valorise la performance, la réussite professionnelle ou financière et l'implication sociale. Il semble qu'il faille atteindre des objectifs toujours plus élevés, être plus rapide, plus riche, plus éduqué, plus beau... Ce perpétuel dépassement exige de la part des individus d'impressionnantes facultés intellectuelles et de constantes capacités d'adaptation face à des changements technologiques et environnementaux qui ne cessent de s'accélérer.

Pourtant, une partie de la population n'a pas les « outils » nécessaires pour cela. Ce sont les individus, de tous âges, qui sont atteints d'une déficience intellectuelle.

Plus qu'un diagnostic, plus qu'un handicap, la déficience intellectuelle a des répercussions sur les personnes qui en sont affectées, sur leur famille, leur entourage et sur la société qui se doit de les appuyer, voire les prendre en charge. Elle impose bien souvent à tous un fardeau émotionnel tout autant que financier.

Le premier objectif de cet ouvrage est d'aider les intervenants du domaine de la santé et de la réadaptation, comme les familles, à comprendre les circonstances qui ont altéré le développement du cerveau, cet organe à la base du fonctionnement individuel et de l'interaction avec le monde environnant. Le second objectif est de présenter des stratégies et des moyens de prévention adaptés à chacune des causes identifiées lorsque cela est possible. Le but n'est pas seulement d'éliminer telle ou telle cause mais aussi d'en diminuer les impacts immédiats et les conséquences à long terme.

La multiplicité des phénomènes à l'origine des dommages cérébraux amène à aborder différents domaines de la médecine : génétique, obstétrique, infectiologie, pédiatrie, neurologie, pharmacologie, médecine sociale et communautaire. Il s'agit de champs d'expertise où œuvrent des spécialistes, et l'intention de l'auteure n'est pas de se substituer à eux dans la présentation des affections décrites.

Des notions de bases dans chacune de ces disciplines étant indispensables à la compréhension des mécanismes à l'origine de la déficience intellectuelle, elles ont été résumées et leur présentation simplifiée, limitée à l'indispensable. De même, chaque maladie, affection ou situation est décrite en fonction des deux objectifs de l'ouvrage, comprendre les causes

et prévenir, et non détaillée comme s'il s'agissait d'une étude exhaustive des éléments qui la caractérisent.

Il est d'usage qu'un livre à contenu médical reflète les opinions généralement admises dans la communauté scientifique. Ce livre respecte cette règle et cite ses sources principales. La bibliographie générale regroupe des ouvrages accessibles à tous. Quelques sites Internet dont le contenu a été validé sont également indiqués. Les références spécialisées comprennent des publications ou des articles ciblés qui permettent aux intervenants du milieu de la santé d'approfondir un sujet qui les intéresse et d'y trouver des références pour poursuivre leur recherche documentaire. Références et bibliographie ont été sélectionnées et sont volontairement en nombre limité.

Cet ouvrage se veut aussi un reflet de la vision qu'a l'auteure des problèmes qui y sont présentés, à la lumière de ses 25 ans de pratique de la neurologie pédiatrique. C'est pourquoi certaines opinions émises peuvent être discutées, voire discutables, mais c'est le propre de la démarche scientifique que d'ouvrir des portes qui, souvent, permettent d'avancer.

PROLOGUE

Un instant dans la vie de Lucille

Lucille a 28 ans; elle habite Montréal, travaille comme caissière dans une épicerie... et, surtout, Lucille est enceinte.

Lorsqu'elle a appris la nouvelle, il y a maintenant huit mois et demi, elle a partagé sa joie avec son conjoint Jean. Pendant des soirées entières, ils ont imaginé ce nouveau bébé: garçon ou fille? Joueur de hockey ou avocate?

Tout le temps de sa grossesse, Lucille s'est bien alimentée et a suivi régulièrement des cours d'accouchement sans douleur. Elle s'est rendue à tous ses rendez-vous chez son obstétricien et n'a pas voulu passer d'échographie pour avoir la surprise du sexe de son enfant. Jean et elle ont préparé une chambre pour le bébé, aidés par leur famille et leurs amis. Les futurs grands-parents avaient bien hâte de tenir dans leurs bras leur premier petit-enfant et les amis déjà parents y allaient de leurs conseils.

Lorsque les premières contractions sont apparues, Lucille a pris sa valise – prête depuis quelques jours déjà – et s'est rendue à l'hôpital. Son conjoint était présent pendant toute la durée du travail, et lorsque leur bébé, un gros garçon, a poussé son premier cri, il était à ses côtés et c'est lui qui a coupé le cordon ombilical.

L'infirmière de la salle d'accouchement a posé le bébé sur son ventre. Lucille l'a caressé, indifférente à tout ce qui se passait autour d'elle. Elle n'a pas vu le regard de l'obstétricien s'assombrir, elle n'a pas entendu que le silence se faisait soudain dans la salle d'accouchement. On a emmené son fils à la pouponnière sans plus d'explication, et elle-même a été conduite dans une chambre où, épuisée mais heureuse, elle s'est endormie.

Le lendemain, lorsqu'elle a essayé d'allaiter son bébé, il dormait beaucoup trop et, au bout d'une heure, l'infirmière est venue le reprendre pour le ramener à la pouponnière et lui donner un biberon de lait maternisé. C'est normal, a-t-elle pensé, c'est une première expérience pour moi et pour lui.

En début d'après-midi, l'obstétricien qui l'avait aidée à accoucher est entré dans sa chambre, accompagné d'un autre médecin qui s'est présenté comme le pédiatre qui s'occupait de son fils. Ils lui ont expliqué qu'ils avaient de mauvaises nouvelles à lui annoncer : son fils présentait tous les

signes d'une trisomie 21, une affection causée par une anomalie dans les chromosomes. Ils allaient devoir faire des tests, dont un caryotype, pour confirmer ce diagnostic. Lucille les a écoutés, incrédule, et n'a eu qu'une question à leur poser: Est-ce que mon enfant sera normal ?

Après un bref silence, le pédiatre lui a répondu qu'en raison de l'anomalie génétique de son fils, il aurait un déficit intellectuel, mais qu'il était encore trop tôt pour savoir quel serait le degré de son handicap. Il nécessiterait un suivi particulier et du soutien toute sa vie. Il lui a parlé de réadaptation, de scolarisation dans des classes spécialisées, de groupes d'entraide pour les parents...

Lucille n'a pas vraiment retenu les paroles qui ont été prononcées ce jour-là, elle a plutôt eu ensuite l'impression d'avoir rêvé cet instant où sa vie a changé.

Elle n'a rien pu répondre aux deux médecins qui ont quitté sa chambre. Ce n'est qu'après leur départ que les questions lui sont venues à l'esprit.

Que nous réserve l'avenir ?

Pourquoi mon fils ?

Pourquoi moi ?

POURQUOI ?

Chapitre 1

QU'EST-CE QUE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE?

La définition de la déficience intellectuelle étant basée sur des chiffres, nous allons nous intéresser à l'intelligence essentiellement en tant qu'entité mesurable, tout en sachant que l'intelligence mesurée n'est qu'un des aspects d'une structure beaucoup plus complexe.

L'INTELLIGENCE EN QUESTIONS

Qu'est-ce l'intelligence?

Le cerveau, un organe complexe

S'il est un mot dont la définition et la perception ont, de tout temps, suscité débats, questionnements, doutes et scepticisme, c'est bien l'intelligence.

Il s'agit d'une notion abstraite qui se caractérise par la faculté de comprendre et de saisir par la pensée le monde et les concepts qui nous entourent, de même que les fonctions mentales qui permettent cette connaissance (Larousse 2008). Pour la plupart des gens, l'intelligence est une des caractéristiques de l'homme, par opposition aux animaux (encore que le débat existe aussi sur ce sujet). Dès 1905, un des pères de la psychométrie, Alfred Binet, écrivait: « Bien juger, bien comprendre, bien raisonner, ce sont les ingrédients essentiels de l'intelligence ». Quelques années plus tard, Wilhelm Stern la définissait comme la « capacité générale consciente d'un individu d'ajuster sa pensée à des nouvelles exigences. C'est l'adaptabilité mentale générale aux nouveaux problèmes et aux conditions de vie ».

L'intelligence est soumise à des facteurs génétiques et environnementaux, dont l'influence respective dans son déterminisme a varié selon les époques et les scientifiques qui l'étudiaient. L'opinion actuelle la plus généralement partagée plaide pour un relatif équilibre dans l'importance de ses deux déterminants, exprimés en anglais par les termes *nature* et *nurture*. Dans ce cadre, la modulation des types d'intelligence par la culture et l'environnement est de plus en plus étudiée. Pour reprendre les éléments de définition de Stern, l'adaptabilité mentale nécessaire pour affronter la vie dans une mégapole surpeuplée et hautement technologique, comme Tokyo, est différente de celle nécessaire pour survivre dans un petit groupe

humain isolé de la forêt amazonienne. Pourtant, dans les deux cas, « bien juger, bien comprendre, bien raisonner » sont les clés indispensables à la vie et au développement d'une personne.

À l'intérieur d'une même culture et dans un environnement similaire, les individus ont des modes de fonctionnement et d'interaction qui leur sont particuliers. Les dernières années ont vu fleurir toutes sortes de descriptions de l'intelligence, de l'intelligence émotionnelle à l'intelligence mathématique, de l'intelligence auditive à l'intelligence visuelle, en fait utilisées pour essayer d'expliquer les différents styles d'apprentissage. Il s'agit là à notre point de vue d'une instrumentalisation de l'intelligence et non d'une définition.

Peut-on mesurer l'intelligence?

L'idée de mesurer l'intelligence remonte aux premières années du xx^e siècle, dans la foulée de l'industrialisation et du développement de la pensée scientifique expérimentale.

Ce sont des motivations économiques et financières qui sont à l'origine de cette démarche. En France, à la suite de la promulgation de la loi de 1881 rendant l'école obligatoire pour tous les enfants de 6 à 14 ans, le ministère de l'Éducation de l'époque a voulu pouvoir identifier précocement les enfants qui auraient des difficultés scolaires et nécessiteraient des mesures additionnelles d'éducation spécialisée. C'est à sa demande qu'en 1905, les Français Albert Binet et Théodore Simon ont mis au point l'Échelle métrique de l'intelligence, dans laquelle des tests de difficulté croissante devaient être effectués. Ces tests comportaient des notions de jugement, de compréhension et de raisonnement et étaient conçus pour les enfants de 3 à 12 ans. Chaque test de l'échelle se voyait attribuer un âge, défini par l'âge auquel 50 % des enfants réussissaient ce test. En 1908, ils introduisirent la notion d'âge mental. L'âge mental d'un enfant était donné par les derniers items réussis, et l'avance ou le retard intellectuel était évalué en soustrayant le nombre d'années d'âge mental de l'âge chronologique.

Divers changements ont été apportés à ce qui reste la base originelle de la psychométrie. En 1912, l'Allemand Wilhelm Stern a eu l'idée de mettre en rapport les résultats au test de Binet-Simon et l'âge du sujet. En divisant l'âge mental par l'âge chronologique, il a obtenu ce qu'il a appelé quotient mental.

Puis, en 1916, L. Ternian, professeur à l'Université de Stanford en Californie, a eu l'idée de multiplier ce chiffre par 100 pour éliminer les décimales et obtenir ce qu'il a qualifié de quotient intellectuel (QI). Il décida également de réviser les épreuves du test de Binet-Simon pour les adapter à la réalité nord-américaine. Il a publié, en 1916, l'échelle de

UN LIVRE ESSENTIEL POUR AIDER LES INTERVENANTS DU DOMAINE DE LA SANTÉ ET LES FAMILLES À COMPRENDRE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

Dans un monde axé sur la performance et la compétition, certains individus n'ont pas les « outils » nécessaires pour fonctionner au même niveau que les autres : ce sont les personnes vivant avec une déficience intellectuelle.

Plus qu'un diagnostic, plus qu'un handicap, la déficience intellectuelle a des répercussions sur les personnes qui en sont affectées, sur leur famille, leur entourage et sur la société qui se doit de les appuyer, voire de les prendre en charge. Elle impose bien souvent à tous un fardeau émotionnel tout autant que financier.

Le premier objectif de cet ouvrage est d'aider les intervenants du domaine de la santé et de la réadaptation, ainsi que les familles, à comprendre les circonstances qui ont altéré le développement du cerveau, cet organe à la base du fonctionnement individuel et de l'interaction avec le monde environnant. Le second objectif est de présenter des stratégies et des moyens de prévention adaptés à chacune des causes identifiées lorsque cela est possible.

Touchant à des domaines aussi variés que la génétique, l'infectiologie, la néonatalogie et la biochimie, cet ouvrage en expose les bases simplifiées et décrit les mécanismes de l'altération d'un cerveau en développement aux conséquences parfois dramatiques, toujours perturbantes.

Mieux connaître les processus à l'origine de cette atteinte cérébrale permet aussi d'envisager les moyens de l'éviter. Dans tous les cas, responsabilisations individuelle et sociale doivent se conjuguer et les interventions se faire dans le respect des valeurs éthiques ou religieuses de chacun.



ÉVELYNE PANNETIER a fait ses études de médecine à Lyon (France), puis une spécialisation en neurologie pédiatrique en France et à Sherbrooke (Québec). Depuis 25 ans, sa pratique de la neuropédiatrie l'a amenée à s'intéresser particulièrement au développement du cerveau et à ses pathologies. Professeur d'enseignement clinique à la Faculté de médecine de l'Université de Sherbrooke, elle a également prononcé de nombreuses conférences destinées aux médecins, aux intervenants du milieu de l'enseignement et de la réadaptation, ainsi qu'aux associations communautaires dans les domaines de la déficience intellectuelle, de l'épilepsie, de la dyspraxie et des troubles attentionnels.

ISBN 978-2-89544-153-3



9 782895 441533