

Importance des profils phénotypiques pour la prise en charge des troubles d'apprentissages des enfants ayant des retards mentaux

Annick COMBLAIN, Chef de Travaux – Chargé de Cours Adjoint.

Université de Liège, Faculté de Psychologie et des Sciences de l'Education

Service de Psycholinguistique et de Logopédie

Boulevard du Rectorat, B33

B-4000 Liège (Belgique)

Les difficultés d'acquisition et de développement du langage oral des personnes retardées mentales, et plus particulièrement, de celles atteintes d'un retard mental d'origine génétique, sont, à l'heure actuelle, reconnues mais malheureusement encore mal connues. Il existe en effet une grande variabilité inter- et intra-syndromes qu'il est aujourd'hui important d'étudier et ce dans une perspective d'intervention adaptée et efficace. Les recherches menées depuis quelques années dans le domaine de la spécificité syndromique suggèrent que les développements et les fonctionnements cognitif, langagier, mnésique, perceptuel et attentionnel diffèrent considérablement d'un syndrome à l'autre. Jusqu'au début des années 1990, on envisageait le développement des personnes présentant un retard mental (plus particulièrement modéré) en référence à un modèle dit "prototypique" : le syndrome de Down ou trisomie 21.

A l'heure actuelle, il est de moins en moins pertinent de se contenter de classer les personnes retardées mentales selon le degré d'atteinte (léger, moyen, grave ou profond selon la classification du "Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux" DSM-IV). Ainsi, sont généralement étiquetés comme "retardés mentaux modérés" une grosse partie des enfants atteints du syndrome de Down et du syndrome de Williams-Beuren. Or, il est évident aujourd'hui que ces deux pathologies présentent des profils cognitifs et langagiers différents, voire tout à fait opposés sur certains aspects. L'établissement d'un profil spécifique à un trouble neurodéveloppemental est donc capital pour l'intervention et la remédiation. En effet, à l'heure actuelle, les traitements pharmaceutiques ont un effet extrêmement limité et si les thérapies géniques constituent un espoir de traitement, ce n'est pas dans un avenir immédiat. Actuellement, la plupart des efforts visant l'intervention auprès des personnes atteintes de retard mental concernent principalement les modifications comportementales, cognitives et éducatives. Pour être le plus efficace possible, une telle approche doit se centrer sur les déficits et les compétences spécifiques à chaque syndrome. Donc, mieux on définit le profil d'un syndrome, plus les interventions peuvent être ciblées et améliorer la qualité de vie en exploitant au maximum le potentiel cognitif.

Dans l'exposé que nous proposons de faire, nous tenterons de synthétiser quelques analyses comparatives du développement langagier dans les syndromes génétiques les plus fréquents (syndrome de Down, syndrome du X fragile, syndrome de Williams-Beuren, syndrome de Prader-Willi, etc.). Nous tenterons également d'expliquer les principales différences observées en faisant appel aux données fournies par l'imagerie médicale et la génétique.