

# **Étude épidémiologique sur les causes du retard mental à Yokohama**

**Akiko YOSHIDA\*, Tomoko SUGANO\*, Takeshi MATSUIISHI\*,  
Keiko ENDO\*\*, Yoshiteru YAMADA\*\***

\* Département d'Éducation Spécialisée, Faculté d'Éducation et de Sciences Humaines, Université Nationale de Yokohama.

\*\* Département de Psychiatrie, Faculté de Médecine, Université de Yokohama.

## **Résumé**

Nous avons recherché les causes du retard mental de 337 individus, pris en charge par le centre social pour handicapés de Yokohama, sur une durée d'un an et demi, d'octobre 1987 à mars 1989.

Le nombre total de participants à l'étude était de 337. Le groupe se composait de 207 personnes de sexe masculin et de 130 personnes de sexe féminin. Le sujet le plus jeune avait 14 ans et le plus âgé 58 ans ; la moyenne d'âge était de 22 ans. Les QI ont été évalués à l'aide du test Tanaka-Binet. Les individus dont le QI était inférieur à 50 ont été classifiés comme souffrant d'un retard mental grave et ceux dont le QI se situait entre 51 et 70 ont été classifiés comme souffrant d'un retard mental léger, conformément aux normes internationales. Nous avons identifié 262 cas de retard mental grave et 75 cas de retard mental léger. Chaque sujet a subi un examen physique et neurologique afin d'établir les causes du retard mental. Avec l'accord des parents, un électroencéphalogramme, une imagerie cérébrale (CT scan) et une analyse chromosomique ont été effectués, si le médecin traitant estimait que ces procédures étaient nécessaires. Dans les cas où le diagnostic avait déjà été établi, les dossiers médicaux ont été consultés. Les résultats de l'étude ont été comparés à ceux d'une étude très similaire publiée par l'Université de Kuopio, dans l'est de la Finlande.

Le moment de l'événement déclencheur a été classé en quatre groupes : prénatal, périnatal, postnatal et indéterminé. Dans le groupe des cas de retard mental grave, le moment de l'événement déclencheur avait eu lieu lors de la phase prénatale dans 25,6 % des cas, lors de la phase périnatale dans 9,2 % des cas, lors de la phase postnatale dans 8 % des cas, et le résultat était indéterminé dans 57,2 % des cas. Dans le groupe des cas de retard mental léger, le moment de l'événement déclencheur avait eu lieu lors de la phase prénatale dans 14,7 % des cas, lors de la phase périnatale dans 8 % des cas, lors de la phase postnatale dans 12 % des cas, et le résultat était indéterminé dans 65,3 % des cas. Dans le groupe des cas de retard mental léger, un facteur héréditaire a pu être identifié dans 27 % des cas.

L'étude réalisée en Finlande a produit des résultats similaires. Les deux études ont démontré que la plupart des individus souffrant d'un retard mental grave, avec une cause déterminable, présentent des anomalies génétiques et chromosomiques. La cause du retard mental s'est avérée plus difficilement identifiable chez les individus avec un retard mental léger, et la plupart des cas dont les causes sont indéterminées avaient des antécédents familiaux. Les résultats suggèrent que le diagnostic prénatal et une assistance génétique peuvent s'avérer nécessaires dans certains cas, dans le strict respect des règles déontologiques.

Mots-clés : retard mental, épidémiologie, causes, Yokohama, international, comparaison

## **I. Contexte**

Le retard mental est le terme générique caractérisant l'insuffisance du développement des facultés intellectuelles, dont les causes varient considérablement. Un certain nombre de recherches sont actuellement en cours pour identifier les causes de cette pathologie. Cependant, la plupart de ces recherches sont effectuées sur des personnes hospitalisées et très peu d'entre elles étudient les causes dans une zone géographique spécifique.<sup>1) 2) 3) 4)</sup>

Nous avons étudié les causes du retard mental de 337 individus à Yokohama. Les résultats sont comparés à ceux obtenus dans une étude similaire, réalisée dans une autre zone géographique.

## **II. Participants et méthodes**

Le nombre total de participants à l'étude était de 337 individus (207 de sexe masculin et 130 de sexe féminin) pris en charge par le centre social pour handicapés de Yokohama, sur une durée d'un an et demi, d'octobre 1987 à mars 1989.

Le sujet le plus jeune avait 14 ans et le plus âgé 58 ans ; la moyenne d'âge était de 22 ans.

Les QI ont été évalués à l'aide du test Tanaka-Binet. Les individus dont le QI était inférieur à 50 ont été classifiés comme souffrant d'un retard mental grave et ceux dont le QI se situait entre 51 et 70 ont été classifiés comme souffrant d'un retard mental léger, conformément aux normes internationales. Nous avons identifié 262 cas de retard mental grave et 75 cas de retard mental léger. Chaque sujet a subi un examen physique et neurologique afin d'établir les causes du retard mental. Avec l'accord des parents, un électroencéphalogramme, une imagerie cérébrale (CT scan) et une analyse chromosomique ont été effectués, si le médecin traitant estimait que ces procédures étaient nécessaires. Dans les cas où le diagnostic avait déjà été établi, les dossiers médicaux ont été consultés.

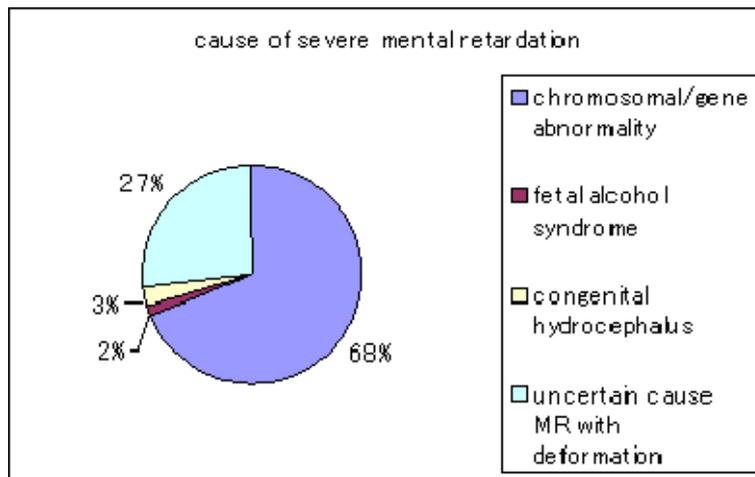
Le moment de l'événement déclencheur a été classé en quatre groupes : prénatal, périnatal, postnatal et indéterminé.

Ces groupes sont décrits plus précisément ci-après.

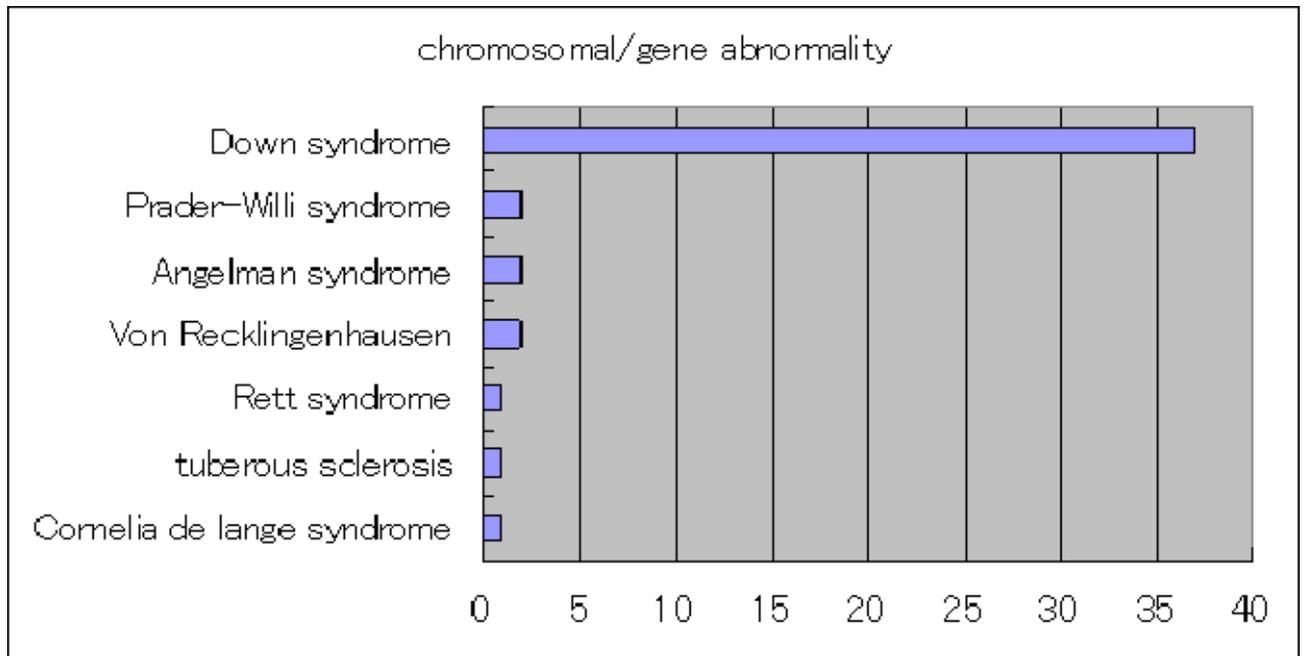
### III. Résultats

#### 1. Causes prénatales (graves)

La cause du retard mental grave a été déterminée dans 67 cas, soit 25,6 %. Les anomalies génétiques ou chromosomiques représentaient la cause la plus fréquente (46 cas, soit 68,6 %). Le retard mental associé à des malformations, considérées liées au problème neurologique, affectait 18 individus, soit 26,9 %. Nous avons aussi identifié 2 cas de syndrome d'alcoolisme foetal (Fig. 1).



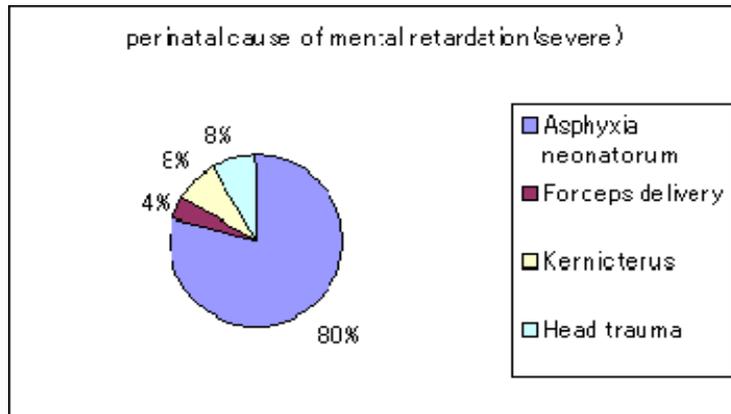
La Fig. 2 énumère les anomalies génétiques et chromosomiques prénatales. Les cas de trisomie sont les plus courants, avec 37 individus, soit 80,4 % des anomalies génétiques et chromosomiques. Nous avons relevé deux cas de syndrome de Prader Willi, d'Angelman et de Von Recklinghausen. La plupart des cas d'anomalies génétiques et chromosomiques s'accompagnent de retard mental grave. En particulier, tous les cas de trisomie 21 s'accompagnent de retard mental grave. Mais dans les cas de trisomie 21, il existe une divergence entre un haut niveau de socialisation et une faiblesse du QI. Dans les cas de retard mental léger, seuls 2,6 % des cas présentaient des anomalies génétiques et chromosomiques.



## 2. Causes périnatales (graves)

Ce groupe, comprenant des patients dont les scores d'apgar après 1 minute et 5 minutes étaient inférieurs à 6 et présentant des signes de légère paralysie motrice, comportait 19 individus, soit 79,2 %. Il n'y a pas de consensus quant au degré de relation de cause à effet entre les conditions périnatales et le retard mental. Pour cette raison, 20 autres cas avec des conditions périnatales telles qu'un poids faible à la naissance, un accouchement prolongé, la rupture prématurée des membranes et des torsions du cordon ombilical, n'ont pas été inclus dans ce groupe. Nous les avons classifiés dans le groupe des causes indéterminées.(Fig.3)

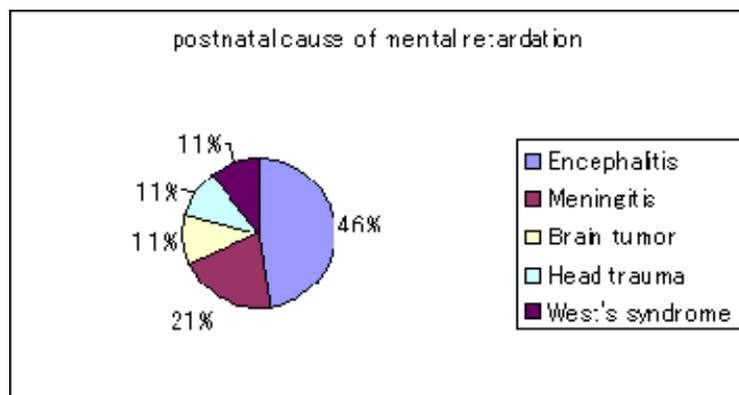
Fig.3



### 3. Causes postnatales

Les causes les plus communes étaient l'encéphalite (9 cas) et la méningite (4 cas), puis les incompatibilités de groupe sanguin, les tumeurs du cerveau et les traumatismes crâniens (Fig. 4).

Fig.4



### 4. Récapitulatif

Le tableau 1 récapitule les résultats de l'étude et le système de classification des causes du retard mental léger.

Comme nous l'avons indiqué précédemment au sujet des causes prénatales, les anomalies génétiques et chromosomiques sont les causes les plus communes du retard mental grave. Les causes périnatales des cas légers et graves de retard mental sont liées à l'asphyxie néonatale. L'encéphalite était la cause postnatale la plus commune du retard mental léger et grave.

Tableau 1. Causes du retard mental (Yokohama)

Événement déclencheur	RM total (n=337)	RMG (n=262)	RML (n=75)
<b>Prénatal</b>	<b>78</b>	<b>67</b>	<b>11</b>
Anomalies génétiques ou chromosomiques	48	46	2
Syndrome d'alcoolisme foetal	2	1	1
Hydrocéphalie congénitale	2	2	0
Cause incertaine du RM avec malformations	26	18	8
<b>Périnatal</b>	<b>30</b>	<b>24</b>	<b>6</b>
Asphyxie néonatale	23	19	4
Accouchement par forceps	2	1	1
Ictère nucléaire	2	2	0
Traumatisme crânien	3	2	1
<b>Postnatal</b>	<b>30</b>	<b>21</b>	<b>9</b>
Encéphalite	13	9	4
Méningite	5	4	1
Incompatibilité de groupe sanguin	4	3	1
Tumeurs du cerveau	2	2	0
Traumatisme crânien	3	2	1
Encéphalopathie post-vaccinale	2	0	2
Syndrome de West	1	1	0
<b>Indéterminé</b>	<b>199</b>	<b>150</b>	<b>49</b>
Toxicose gravidique	5	3	2
Faible poids à la naissance	7	5	2
Autres conditions périnatales	13	9	4
Autres	174	133	41

#### IV. Discussion

La recherche menée par Harberg et al. en Suède <sup>2)</sup> est une étude représentative des causes du retard mental centrées sur une zone spécifique. Cependant, outre le fait qu'elle date, elle identifiait le faible poids à la naissance et l'asphyxie légère comme des causes périnatales. Les critères pertinents aux causes périnatales n'était pas clairement déterminés,

ce qui se traduit par une surévaluation des causes périnatales. C'est pourquoi l'étude de Harberg n'a pas été utilisée à des fins de comparaison. Nous avons donc privilégié celle de Matilainen et al. <sup>6)</sup>. L'étude de Matilainen en Finlande a identifié 178 enfants souffrant de retard mental dans un groupe de 13 000 enfants entre 8 et 9 ans, en utilisant diverses batteries de test. Parmi ces 178 enfants, 151 ont accepté de faire l'objet d'une étude. Ceux dont le QI était inférieur à 55 ont été classifiés comme souffrant d'un retard mental grave et ceux dont le QI se situait entre 56 et 70 ont été classifiés comme souffrant d'un retard mental léger. Le groupe de cas de retard mental grave comprenait 46 garçons et 31 filles, et celui des cas de retard mental léger comprenait 37 garçons et 37 filles.

L'étude finlandaise a procédé systématiquement à une analyse chromosomique et à un électroencéphalogramme. Bien que l'imagerie cérébrale (CT scan) n'était pas disponible, des examens analogues ont été effectués. La classification des causes étant similaire, elle a été retenue comme critère valide de comparaison. Le tableau 5 montre le résultat de la comparaison du groupe de cas de retard mental grave dans les deux études. Elles affichent des résultats très similaires pour les périodes périnatales et postnatales. Cependant, notre étude a déterminé des causes prénatales dans 25,6 % des cas alors que l'étude finlandaise en a déterminé dans 59,7 % des cas.

La différence des résultats peut très bien s'expliquer par l'inégalité des groupes d'âge. Dans notre étude, l'âge moyen était de 22 ans, alors que dans l'étude finlandaise, il se situait entre 8 et 9 ans. Cela signifie que l'étude finlandaise, surtout pour le groupe de cas de retard mental grave, comprenait des anomalies génétiques ou chromosomiques, notamment la Trisomie 18 et le syndrome Smith-Lemli-Opitz, et d'autres cas présentant de hauts risques de mort prématurée, telles que la céréoïde lipofuscinose neuronale.

Parmi les individus de moins de 20 ans souffrant d'un retard mental, ceux dont le QI est inférieur à 35 ont une espérance de vie 7 fois inférieure aux individus valides, et ceux dont le QI est inférieur à 20 ont une espérance de vie 31 fois inférieure <sup>7)</sup>. En d'autres termes, les individus souffrant d'un retard mental grave avec une cause prénatale ont un taux de mortalité élevé. L'étude finlandaise tient compte d'individus souffrant d'un retard mental grave avec une cause prénatale qui n'auraient jamais pu atteindre l'âge moyen de notre étude.

Il existe une deuxième explication de cette différence. L'étude finlandaise a identifié 4 cas de syndrome de l'X fragile, soit 11 % des anomalies génétiques et chromosomiques. Notre étude n'a pas identifié de tels cas. Selon Nanba <sup>8)</sup>, le syndrome de l'X fragile est un facteur racial. Sa fréquence en Europe et en Amérique est de 1 / 2 500, alors qu'au Japon, elle est de 1 / 10 000. Ceci peut également expliquer les différences de résultats de ces études.

Nous allons maintenant comparer les groupes de cas de retard mental léger dans ces études. Les deux études montrent que la proportion des cas avec une cause indéterminée était supérieure à celle du groupe de cas de retard mental grave. Les individus souffrant de retard héréditaire représentent 27 % des cas dans notre étude et 25 % dans l'étude finlandaise. La cause possible de bon nombre de cas indéterminés de retard mental léger est la présence de facteurs héréditaires marqués. Une étude réalisée par Farag <sup>9)</sup> sur une famille atteinte a prouvé la présence de l'hérédité mendélienne dans 34 % des cas.

Par conséquent, si une étude exhaustive était réalisée avec des individus souffrant d'un retard mental léger, il est probable que le taux d'hérédité familiale augmenterait (Fig.6).

Fig.6-1.Événement déclencheur(retard mental grave)

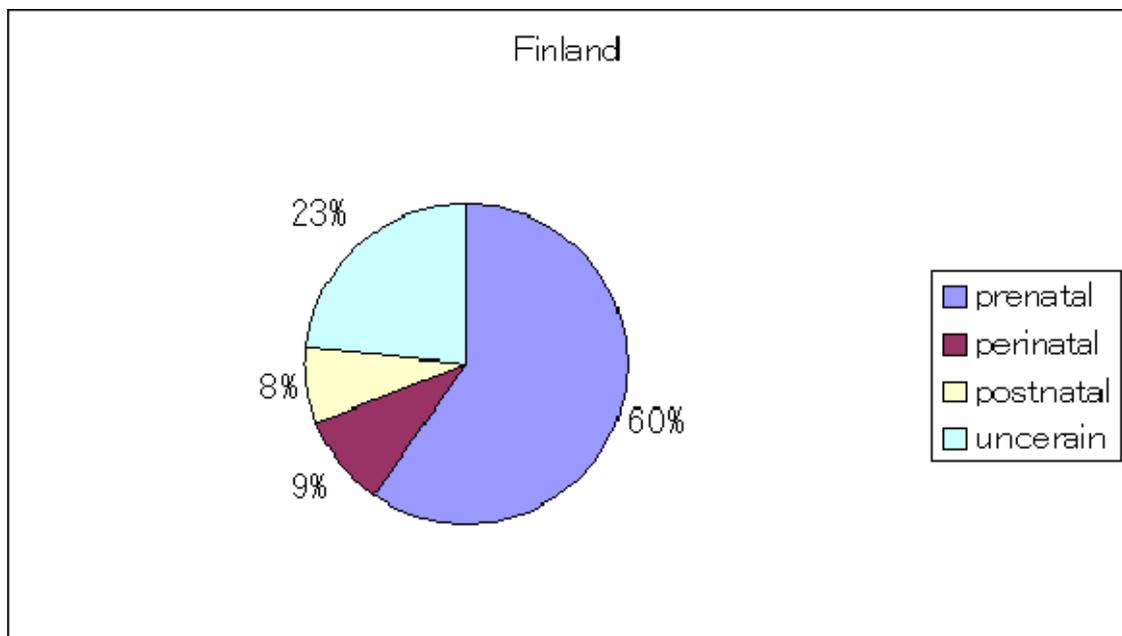
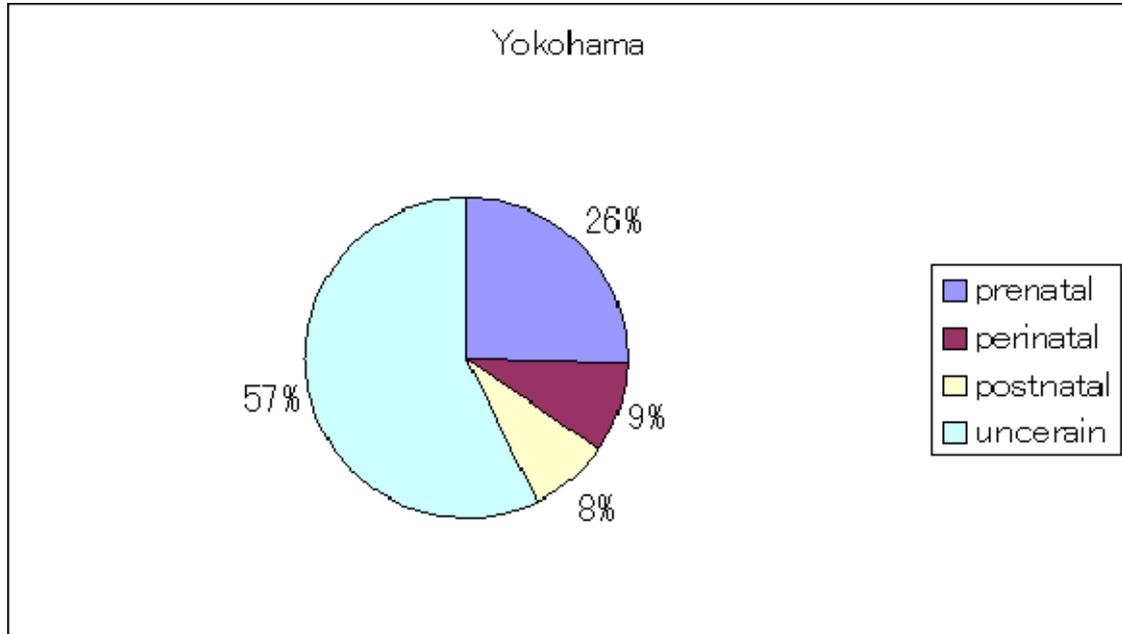
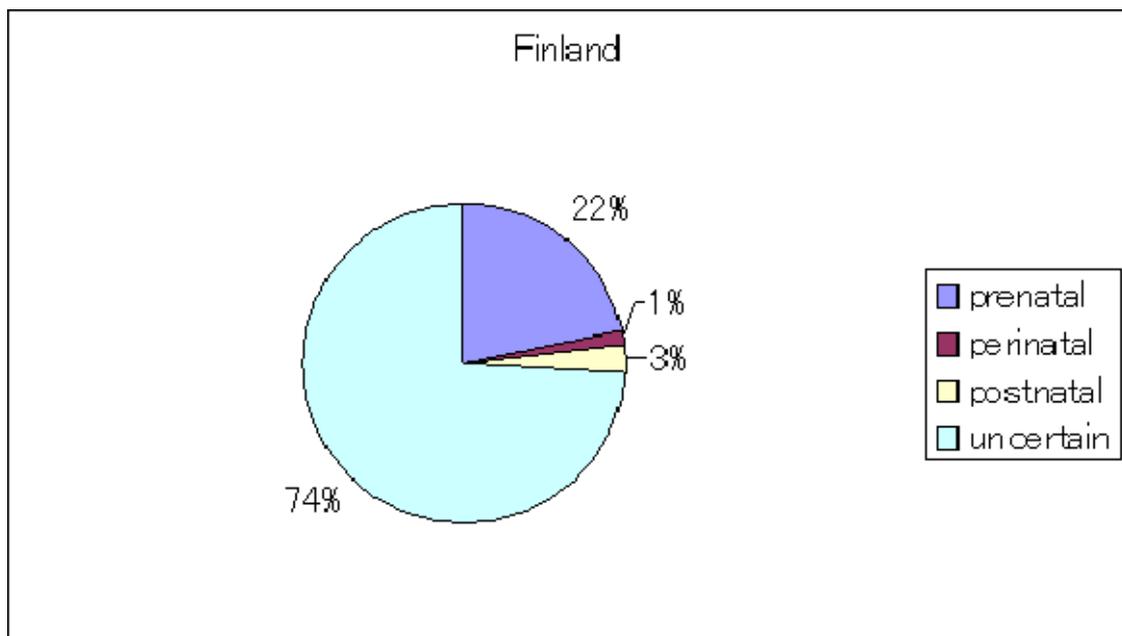
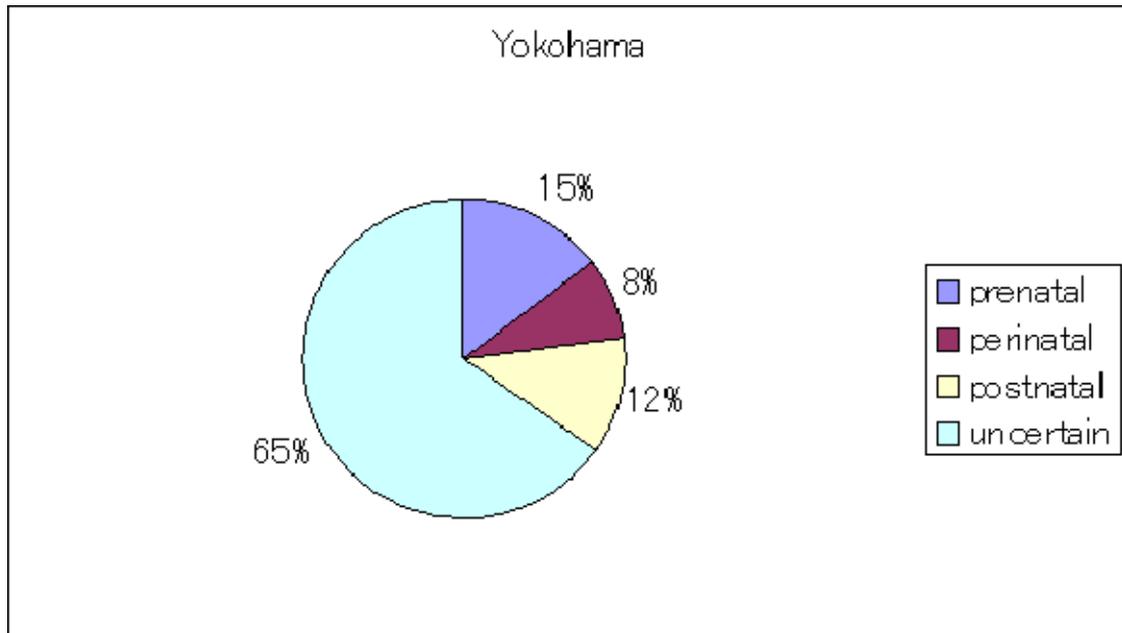


Fig.6-2.Événement déclencheur(retard mental léger)



Nous allons à présent aborder les critères de la période périnatale pour classifier les causes. Le faible poids à la naissance et l'asphyxie néonatale sont des conditions fréquentes, mais il n'y a pas de consensus sur le rapport entre le faible poids à la naissance et le retard mental. Un faible poids à la naissance (moins de 2 500 g) ne figurait comme cause périnatale dans aucune des études.

Selon Stewart <sup>10)</sup>, 4,6 % des enfants dont le poids de naissance était inférieur à 1 000 g auront un QI de moins de 70 ;

12 % auront des troubles d'élocution ; 14 % seront des cas limites de retard mental, 17 % auront des difficultés d'apprentissage et beaucoup auront des capacités auditives réduites. Les enfants dont le poids à la naissance était inférieur à 1 000 g, auront de 10 à 35 % de risque d'avoir une maladie chronique et la possibilité que ceci soit une cause de retard mental ne peut pas être complètement écartée.

Le développement de la médecine néonatale ces dernières années a permis de démontrer que les enfants dont le poids à la naissance était inférieur à 2 500 g comblent habituellement leur retard de croissance initial et ont une existence normale et saine. Donc, puisque le faible poids à la naissance (moins de 2 500 g) n'est habituellement considéré ni une cause de retard mental, ni une maladie périnatale, la présente étude ne retient pas ce critère.

## **V. Conclusions**

Une étude épidémiologique d'individus souffrant d'un retard mental à Yokohama a été réalisée puis comparée à une étude similaire réalisée en Finlande.

La différence entre notre étude et celle effectuée en Finlande réside dans la différence d'âge moyen des participants et la fréquence du syndrome de l'X fragile. Les individus souffrant d'un retard mental grave dont la cause est connue présentaient principalement des anomalies génétiques ou chromosomiques. Les individus souffrant d'un retard mental léger de cause indéterminée présentaient un caractère héréditaire, ce que confirme l'étude finlandaise. Les résultats suggèrent que le diagnostic prénatal et une assistance génétique peuvent s'avérer nécessaires dans certains cas, dans le strict respect des règles déontologiques.

Quant aux études des causes du retard mental, l'absence de système détaillé de classification internationale est une lacune qu'il est indispensable de combler.

## **Références**

- 1) Gillberg, C.: Mental retardation. In, Aicardi J., (Eds), Disease of the nervous system. Childhood, Clin. Dev. Med., 115-118:1286-94, 1992
- 2) Hagberg, B. and Kyllerman, M.: Epidemiology of Mental Retardation. A Swedish Survey, Brain Dev., 5:441-9, 1983
- 3) Gustason, K., Hagberg, B., Hagberg, G., et al.: Severe mental retardation in a Swedish country, I. Epidemiology, gestational age, birth weight and associated CNS handicaps in children born 1959-70, Acta. Pediatr. Scand. 66:373-9, 1997
- 4) Wellesley, D., Hockey, A., Stanley, F.: The aetiology of intellectual disability in Western Australia, a community-based study, Dev. Med. and child Neuro. 33:963-973, 1991
- 5) Tanaka Laboratory: Tanaka Binet evaluation method (1987 version), Tanaka Shuppan Co., Ltd., Tokyo, 1987
- 6) Matilainen, R., Airaksinen, E., Launiala, T., et al.: A population-based study on the causes of mild and severe mental retardation, Acta. Pediatr., 84:261-6, 1995
- 7) Bregman, J.D., Harris, J.C.: Mental retardation, Kaplan, H.I., Sadock, B.J., (Eds), Comprehensive Textbook of Psychiatry, 6th edition

- 8)Nanba,E.,Kohno,Y.,Matsuda,A.,et.al.:Non-radioactive DNA diagnosis for the fragile X Syndrome in mentally retarded Japanese males,Brain Dev.,17:317-21,1995
- 9)Frag,T.I.,Al-Awadi,S.A.,El-Bandramary,M.H.,et al: Disease profile of 400 institutionalized mentally retarded patients in Kuwait,Clin.Genet.,44:329-334,1993
- 10)Stewart,A.L.:Outcome,Harvey,D.(Eds),The baby under 1,000g,331-9,Wright 1989
- 11)Mervis,C.A.,Decoufle,P,Murphy,C.C.,et.al.:Low birth weight and the risk for mental retardation later in childhood,Pediatr.Perinat.Epidemiol.,9:455-68,1995
- 12)Hack,M.,Klein,N.K.Taylor,H.G.:Long-term developmental outcomes of low birth weight infants,Future Child.,5:176-96,1995