

# La déficience intellectuelle face aux progrès des neurosciences

<i>Avant-propos de Christel Prado, présidente de l'UNAPEI</i> .....	11
<i>Préliminaire</i> .....	17
<i>Introduction générale</i> .....	19
<b>Première partie : L'importance du diagnostic étiologique</b> ...	27
<b>Chapitre 1 : Une démarche de justice et de vérité</b> .....	28
<b>Chapitre 2 : Évaluation neuropsychologique et déficience intellectuelle</b> .....	33
<b>Chapitre 3 : Plasticité neuronale</b> .....	35
<b>Chapitre 4 : Approches thérapeutiques de l'X fragile</b> .....	38
Qu'est-ce que l'X fragile ? .....	38
Quelles sont les manifestations cliniques ? .....	39
Quel suivi médical est utile ?.....	41
Quel accompagnement éducatif et rééducatif peut être utile ?.....	42
Qu'en est-il de l'accompagnement de la famille ? .....	43
Quand, comment évaluer les compétences de l'enfant ?.....	43
Quels principes pédagogiques et éducatifs sont à conseiller ? .....	44
Quelle est la place des médicaments pour améliorer le comportement ? .....	46
Quelles thérapies innovantes ?.....	47
<b>Chapitre 5 : Génétique de la déficience intellectuelle</b> .....	49
Définition et prévalence de la déficience intellectuelle .....	49
Étiologies des déficiences intellectuelles génétiques.....	51
<b>Chapitre 6 : Syndromes génétiques et phénotypes comportementaux</b> .	61
Trisomie 21 .....	63
Sclérose tubéreuse de Bourneville.....	66
Syndrome de Lesch-Nyhan .....	67
Syndrome de Prader-Willi .....	69
Syndrome d'Angelman.....	72
Différences entre les phénotypes du syndrome d'Angelman et du syndrome de Prader-Willi .....	74

<b>Deuxième partie : L'apport des neurosciences à la connaissance de la déficience intellectuelle .....</b>	<b>77</b>
<b>Introduction.....</b>	<b>78</b>
<b>Chapitre 7 : Intérêt d'une rééducation de la mémoire de travail dans la déficience intellectuelle .....</b>	<b>83</b>
La mémoire de travail.....	83
La mémoire de travail dans la déficience intellectuelle.....	89
La rééducation de la mémoire à court terme et de la mémoire de travail .....	92
<b>Chapitre 8 : Pratique de la neuropsychologie en Institut médico-éducatif.....</b>	<b>96</b>
Quelques mots sur le bilan neuropsychologique .....	97
Étude de cas : Gilles, 19 ans.....	98
La prise en charge en neuropsychologie.....	105
<b>Chapitre 9 : Incidence de la prématurité sur la déficience intellectuelle, une lecture psychopathologique multidimensionnelle .....</b>	<b>108</b>
Les liens entre grande prématurité et déficience intellectuelle.....	108
Complexité de l'intrication des facteurs.....	114
<b>Chapitre 10 : Phénotype physique et stéréotypisation, le cas emblématique de la trisomie 21 .....</b>	<b>118</b>
Attitudes et stéréotype associés aux personnes porteuses de déficience intellectuelle.....	119
Le cas de la trisomie 21 .....	120
Stéréotype associé à la trisomie 21 .....	124
<b>Troisième partie : Sciences du langage .....</b>	<b>131</b>
<b>Introduction.....</b>	<b>132</b>
<b>Chapitre 11 : Apports cliniques de la langue des signes.....</b>	<b>133</b>
La langue des signes.....	133
Les enfants autistes.....	136
Les enfants déficients mentaux.....	137
Les enfants désorientés sur le plan linguistique et culturel .....	138
<b>Chapitre 12 : Proposer la langue des signes à des enfants qui ne parlent pas ? Genèse d'une recherche-action ..</b>	<b>140</b>
Définir le cadre de l'action engagée .....	141

Langue et modalité : de quoi parlons-nous ?.....	141
Recourir à la modalité gestuelle, ou recourir à une langue des signes ? .....	144
Fonction langagière et modalité gestuelle .....	148
Les ateliers en LSF .....	151
Construction du projet .....	151
Le projet mis en place : un atelier gestuel .....	156
<b>Chapitre 13 : La mise en œuvre d'un programme mimo-gestuel.....</b>	<b>161</b>
<b>Chapitre 14 : Les dysphasies de développement.....</b>	<b>168</b>
Troubles « spécifiques » du développement du langage .....	168
Mécanismes biologiques à l'origine des TSDL.....	171
<b>Chapitre 15 : Passage à la lecture et au langage écrit .....</b>	<b>175</b>
Les deux mémoires.....	175
Mise en pratique .....	177
<b>Quatrième partie : Sciences de l'éducation et déficience intellectuelle .....</b>	<b>181</b>
<b>Chapitre 16 : Comment les priorités actuelles de l'éducation en déficience intellectuelle peuvent-elles intégrer les apports de la neuropsychologie ? .....</b>	<b>182</b>
Postulats à propos du développement des personnes présentant une déficience intellectuelle .....	182
Spécificités des fonctions cognitives et exécutives, du traitement de l'information.....	185
Finalités, mutations et cibles de l'éducation de personnes présentant une déficience intellectuelle .....	186
Apport des neurosciences, de la neuropsychologie pour les sciences de l'éducation et de l'apprentissage .....	191
Concrètement, comment combiner les apports du neuropsychologue et des professionnels de l'éducation pour soutenir l'apprentissage ? .....	194
Perspectives en recherche en faveur de l'optimisation de l'intervention éducative et conclusion .....	194
<b>Chapitre 17 : Comment évaluer et soutenir l'autorégulation chez des personnes présentant une déficience intellectuelle ?</b>	<b>196</b>
Intérêt de l'autorégulation .....	196
Autorégulation dans divers champs de la psychologie et de l'éducation.....	197

Modèle heuristique intégré de l'autorégulation et de l'hétérorégulation.....	199
Mesures de l'autorégulation .....	201
Pistes pour l'évaluation et l'intervention à différentes périodes de vie .....	210
<b>Chapitre 18 : Navigation spatiale et autonomie dans les déplacements, apports des environnements virtuels...</b>	<b>214</b>
<b>Chapitre 19 : Les Instituts médico-éducatifs face à de nouveaux défis.....</b>	<b>224</b>
Historique des concepts autour de la déficience intellectuelle .....	224
Le projet soins en IME .....	232
<b>Chapitre 20 : Approche psychomotrice de la déficience intellectuelle en IME .....</b>	<b>245</b>
L'adaptabilité .....	246
Pluridisciplinarité.....	249
L'équithérapie : axe corporel, dialogue tonique et schéma corporel .....	250
L'atelier sensoriel : sensorialité et catégorisation.....	253
L'atelier « jardin » : espace, temps et motricité fine.....	254
L'atelier « corps et vêtements » : image du corps, autonomie et gestes de la vie quotidienne .....	254
La « Wii thérapie » : tonus, motricité globale et conscience corporelle.....	255
<b>Postface : Perspectives d'avenir dans la recherche thérapeutique sur les affections responsables de déficience intellectuelle</b>	<b>257</b>
<b>Glossaire .....</b>	<b>271</b>
<b>Bibliographie .....</b>	<b>279</b>