

Syndromes majeurs de l'hémisphère mineur

A. Carota, J.-M. Annoni, L. Piccardi, J. Bogousslavsky

Depuis plus de 50 ans, l'hémisphère droit n'est plus considéré comme le partenaire mineur de notre cerveau. Son rôle dominant sur l'hémisphère gauche a été reconnu à travers plusieurs syndromes qui se manifestent préférentiellement après une lésion de l'hémisphère droit, comme l'héminégligence, l'anosognosie, la désorientation topographique et la dysprosodie. Ces pathologies montrent que, en conditions physiologiques, l'hémisphère droit est déterminant pour les processus attentionnels et d'intégration sensorielle polymodale nécessaires à la compréhension du soi et de l'environnement. Les aspects confabulatoires qui caractérisent l'anosognosie, les délires d'identification et les autres syndromes neuropsychiatriques conséquents mettent particulièrement en relief le rôle des aires associatives polymodales du cerveau droit pour les activités neurales qui sont impliquées dans cette conscience de soi et de l'environnement. Un autre pôle d'intérêt dans l'étude des mécanismes cérébraux concerne le rôle de l'hémisphère droit dans les processus émotionnels, en particulier lors de la communication. Bien que les fonctions lexicales et linguistiques dépendent de l'hémisphère gauche, l'hémisphère droit conditionne les aspects affectifs de la communication tels que la prosodie et la compréhension des expressions faciales, et également d'autres aspects plus généraux comme la compréhension abstraite et figurative du langage. L'individu qui est atteint d'une lésion étendue de l'hémisphère droit semble communiquer, presque toujours, suffisamment bien et sans déficits phonologiques lors d'une conversation brève et superficielle, mais lors d'un examen plus approfondi, il peut apparaître peu communicatif, détaché ou brusque ou bavard, et également moins perspicace, peu sensible aux contenus émotionnels. À la différence de l'aphasie qui découle d'une atteinte hémisphérique gauche, les déficits de communication spécifiques à l'hémisphère droit s'intègrent encore peu dans des modèles cognitifs, mais ils font l'objet d'une recherche neuropsychologique et neurophysiologique intense.

© 2005 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Héminégligence ; Apraxie constructive ; Désorientation topographique ; Agnosie ; Prosopagnosie ; Dysprosodie ; Anosognosie ; Délire d'identification

Plan

■ Introduction	1	■ Déficits de communication	11
Perspective historique	1	Dysprosodie	11
Portrait du patient avec lésion hémisphérique droite	2	Déficits linguistiques	12
■ Héminégligence spatiale unilatérale	2	Déficits du discours	12
Définition	2	Déficits liés à l'expression faciale	13
Tests traditionnels	2	■ Syndromes neuropsychiatriques	13
Déficit varié	2	Anosognosie	13
Autres phénomènes liés à l'héminégligence	4	Délires d'identification	14
Localisation de la lésion	5	Manie	15
Théories neuropsychologiques de l'héminégligence	5	■ Conclusions	16
■ Apraxie constructive	6		
■ Apraxie de l'habillage	7		
■ Hypergraphie	8		
■ Syndromes visuo-perceptifs	8		
Agnosie visuelle	8		
Prosopagnosie	9		
Désorientation topographique	10		

■ Introduction

Perspective historique

L'hémisphère gauche a été le protagoniste de la recherche clinique et cognitive depuis 1860, essentiellement pour ses fonctions linguistiques qui ont, dans l'aphasie, leur corrélat

Tableau 1.
Déficits spécifiques de l'atteinte unilatérale de l'hémisphère droit.

Héminégligence spatiale unilatérale	
Apraxie constructive	
Apraxie de l'habillage	
Hypergraphie	
Syndromes visuo-perceptifs	Agnosie visuelle aperceptive Prosopagnosie Désorientation topographique
Déficits liés à la communication	Dysprosodie expressive et réceptive Diminution de l'efficacité et de la spécificité du discours Compréhension réduite des expressions faciales
Syndromes neuropsychiatriques	Anosognosie et somatagnosie Délires d'identification Manie

fonctionnel. Puisque la communication a d'abord été exclusivement liée aux faits linguistiques, le cerveau gauche est devenu le cerveau dominant. Les études sur les patients commissurotomisés, dans les années 1960, ainsi que le développement des techniques d'écoute dichotique et de tachistoscopie dans les années 1970 permirent de comprendre le rôle privilégié du cerveau droit dans la perception visuelle. Ces études attribuèrent au cerveau droit la capacité d'une analyse plus globale des stimuli perceptifs et linguistiques, alors qu'elles attribuèrent une stratégie cognitive plus analytique à l'hémisphère gauche. Ces recherches déplacèrent l'intérêt vers les syndromes pour lesquels l'hémisphère droit apparaît comme dominant (héminégligence, anosognosie, déficit de la mémoire visuelle et agnosies visuelles) et vers les autres aspects communicatifs et non verbaux du langage tels que la pragmatique et la prosodie. En particulier, les modèles dynamiques postulent des fonctions « latentes » ou modifiables de l'hémisphère droit en fonction du contexte.^[1] Dans cet article, nous nous référerons particulièrement aux syndromes cliniques dérivant de l'accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique de l'hémisphère droit, car l'AVC est la pathologie cérébrale dont l'incidence et la prévalence sont majeures. Néanmoins, les troubles comportementaux sur lésions droites se retrouvent également dans les pathologies dégénératives. Par exemple, des études anatomo-cliniques de patients souffrant de démence frontotemporale^[2] montrent que les troubles de l'interaction sociale sont rares dans les atrophies frontotemporales gauches, alors que la plupart des patients ayant une dysfonction hémisphérique droite démontrée au *single photon emission tomography* (SPECT) présentent des troubles comportementaux et antisociaux.

Portrait du patient avec lésion hémisphérique droite

L'individu atteint d'une lésion limitée à l'hémisphère droit peut présenter, et ceci plus facilement dans la phase aiguë de l'AVC, une variété de déficits considérés spécifiques du cerveau droit (Tableau 1).

Ces syndromes peuvent également survenir dans le cas de lésions unilatérales gauches, mais la spécificité est due à leur fréquence majeure et à leur sévérité en cas de lésion unilatérale droite.

Dans la phase aiguë et « floride » d'un AVC hémisphérique droit, les patients apparaissent souvent distraits, désintéressés, insensibles et ne suivent pas l'interlocuteur du regard. Ils peuvent commencer ou terminer brusquement la conversation, changer de sujet, ne répondre qu'en partie aux questions, et ils sont peu concernés par l'effet de ces comportements. D'autres fois, ils peuvent être logorrhéiques, mais leurs discours sont un ensemble de faits tangentiels, comme s'ils réfléchissaient à

haute voix plutôt que converser. Les mots sont souvent prononcés avec peu de couleur émotionnelle, ce qui rend l'interlocuteur inconfortable, comme s'il écoutait quelqu'un qui communique sans être véritablement connecté.^[3]

Dans sa forme extrême, chez l'individu avec une anosognosie de l'hémiplégie ou avec une anosognosie d'une héminégligence spatiale sévère, ce discours peut devenir confabulatoire.

“ Point fort

En cas d'AVC, l'atteinte de l'hémisphère droit peut se traduire par des syndromes cliniques spécifiques (Tableau 1).

■ Héminégligence spatiale unilatérale

Définition

L'héminégligence spatiale unilatérale (HSU) consiste en une réponse diminuée aux stimuli présents ou survenant dans l'hémi-espace contralésionnel. Par définition, l'HSU est supramodale, et elle ne doit pas être expliquée par un déficit moteur ou sensoriel, bien que ceux-ci soient souvent présents. L'HSU se vérifie le plus fréquemment et avec une sévérité majeure lors d'une lésion hémisphérique unilatérale droite.^[4, 5]

Tests traditionnels

Les tests traditionnels sont en général utilisés pour détecter l'HSU, mais ils peuvent être peu informatifs de sa sévérité dans les cas les plus modérés. Il s'agit de tests papier-crayon utilisables au lit du malade. Dans la copie ou le dessin de mémoire, le patient peut négliger la partie gauche du dessin entier ou la partie gauche des différents éléments du dessin (Fig. 1). Le score est obtenu en comparant le nombre de détails copiés ou dessinés à droite et à gauche. Dans la copie de dessins complexes, le patient peut déplacer les détails de la partie gauche du dessin dans la partie droite du modèle (cf. la mer dans Fig. 1), un phénomène similaire à l'allochirie. Dans les tests de barrage, le patient biffe les stimuli (lignes, lettres, nombres, signes, formes géométriques, dessins) qui remplissent l'espace d'une feuille de papier. Dans les tests de bissection, il doit marquer d'un trait le centre d'une ligne, d'une série de chiffres ou de mots. Un excellent test de dépistage est donné par la perception de l'illusion de Wundt-Jastrow (Fig. 2). Bien que les deux segments qui constituent l'illusion aient la même longueur, les sujets normaux perçoivent généralement le segment inférieur comme le plus long. Au contraire, les sujets avec HSU ne perçoivent pas l'illusion quand elle dépend de la partie gauche du dessin.

La lecture (mots composés, phrases ou paragraphes situés au centre de la feuille) et l'écriture sous dictée font partie des tests standards de *screening*. L'évaluation de l'espace personnel peut se fonder sur l'utilisation d'objets de toilette (peigne, rasoir, brosse à dents).^[6, 7] Il faut noter que les tests de dépistage comme tous les autres tests plus complexes, sont sensibles à la position du papier ou des stimuli en rapport aux coordonnées spatiales du patient (yeux, tête et corps).

Déficit varié

L'HSU est un déficit hétérogène quant à sa sévérité et ses manifestations cliniques (Tableau 2). La sévérité de l'HSU peut varier entre une discrète augmentation des temps de réaction lors de la détection des stimuli situés dans l'espace gauche, et la situation extrême où la totalité de l'hémi-espace gauche semble



Figure 1. Copie sur modèle, effectuée par un peintre, 3 semaines après un accident vasculaire cérébral (AVC) pariétal droit.

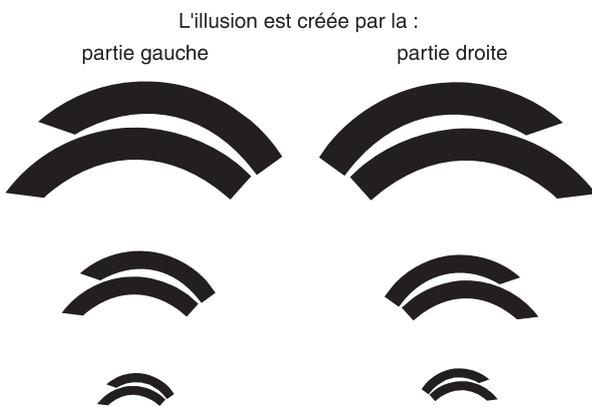


Figure 2. Illusion de Wundt-Jastrow.

avoir disparu. [8] Cette variabilité est influencée par le délai entre l'AVC et l'évaluation clinique, ainsi que par l'étendue de la lésion. [9]

Dans la phase aiguë (heures ou jours), le patient est dans son lit avec la tête et le regard constamment dirigés vers la droite. Approché ou questionné à sa gauche, il peut regarder et se tourner encore plus vers la droite (hyperhémiparésie). [10]

Après quelques jours, la déviation spontanée du regard vers la droite diminue, mais le patient reste attiré uniquement par les personnes ou les objets situés à sa droite (« attraction magnétique du regard »). [11] Il ne mange que dans la partie droite de l'assiette, et même de sa bouche (hémiparésie buccale), [12] il ne se rase/maquille qu'à droite, il ne pose ses lunettes que sur l'oreille droite, il n'habille que la partie droite du corps. De plus, il n'écrit que sur la moitié droite de la feuille où il fait des persévérations graphiques, il n'observe que la partie droite des images sur les journaux ou à la télévision, il ne lit que la moitié droite des mots, même si les fragments lus ne correspondent pas à des mots existants. Il n'essaie pas de bouger

Tableau 2. Formes de l'hémiparésie.

Hémiparésie visuelle

Dans les différentes coordonnées spatiales

Égocentriques :

- axe de la rétine
- axe de la tête
- axe du tronc
- axe du membre qui bouge

Allocentriques :

- hémiparésie centrée sur l'environnement
- hémiparésie centrée sur l'objet

Axe de gravité

Espace proche :

- espace personnel
- espace péripersonnel

Espace lointain

Dans l'espace mental (hémiparésie représentationnelle)

Dans d'autres modalités sensorielles

- Hémiparésie auditive
- Hémiparésie tactile
- Hémiparésie olfactive
- Hémiparésie gustative

Hémiparésie motrice

- Hypokinésie
- Hypométrie
- Hypokinésie directionnelle
- Impersistence motrice

Phénomènes liés à l'hémiparésie

- Extinction et allochirie
- Vision aveugle et perception inconsciente
- Anosognosie

ses membres gauches, il n'est pas capable de se déplacer sans frapper contre le côté gauche des parois ou des portes. Dans une phase successive, une récupération des déficits plus grossiers commence à se manifester, mais le patient fait encore des erreurs latéralisées aux tests papier-crayon. Après des semaines ou des mois, des stratégies de compensation sont évidentes, mais les temps de réactions restent diminués pour les stimuli gauches. En général, plus la tâche est complexe et plus les distracteurs sont nombreux dans l'hémi-espace ipsilésionnel, plus il sera facile d'éliciter des signes d'HSU dans l'espace contralésionnel.^[13] La signification émotionnelle des stimuli^[14] et la motivation du patient^[15] peuvent aussi influencer sur la performance aux tests. Par conséquent, l'HSU est considérée comme un déficit qui dépend de la tâche.

Le caractère « instable » de l'espace gauche est une autre source de variabilité. L'espace est une dimension mentale fondée sur des coordonnées spatiales différentes. L'HSU peut donc se manifester différemment selon les coordonnées égocentriques (axe de la rétine, de la tête et de la ligne médiane du tronc ou d'un membre qui bouge) ou allocentriques (de l'environnement). Dans ce dernier cas, l'héminégligence peut s'appliquer à l'environnement dans sa globalité (héminégligence centrée sur l'environnement), ou sur chaque objet pris isolément (héminégligence centrée sur l'objet). Parfois, elle peut s'étendre à l'espace ipsilésionnel (héminégligence ipsilésionnelle), et être indépendante de l'orientation des objets (héminégligence alignée sur les objets). On a également décrit des coordonnées s'alignant sur l'axe de gravité : si le patient est couché sur un flanc et doit pointer des stimuli qui ont subi sa rotation, les réponses seront retardées aux stimuli à gauche de l'axe de gravité et non à la gauche de la ligne médiane du corps.^[16] Dans le champ visuel gauche, les réponses aux stimuli du quadrant inférieur gauche sont, en général, plus lentes par rapport au quadrant supérieur.^[17] Le rôle des différentes coordonnées spatiales de référence ne peut être analysé valablement que dans les expériences où les réponses des patients sont mesurées avant et après la modification isolée de chacune des coordonnées alors que les autres restent constantes. Toutefois, la mise en évidence qu'un de ces facteurs prédomine sur les autres peut, dans certains cas, dépendre de la tâche utilisée et non de la dysfonction cognitive sous-jacente.^[18]

L'HSU peut aussi se manifester différemment dans l'espace proche ou lointain de l'individu.^[19] L'espace proche comprend un espace personnel (le corps et les membres) et un espace péripersonnel (le périmètre d'action des membres), dans lesquels les tests papier-crayon sont effectués. L'espace lointain se situe en dehors du périmètre d'action des membres et il peut être évalué avec un test de barrage ou de bissection par pointeur-laser sur un écran lointain. Un patient héminégligent a montré, lors de cette tâche, des performances différentes selon qu'il a utilisé un laser ou un bâton, ce qui démontre que l'effet de la distance est aussi lié au type de gestes moteurs requis par la tâche.^[20]

L'héminégligence spatiale peut également se manifester dans l'espace imaginaire (héminégligence représentationnelle). Toutefois, une forme pure d'héminégligence représentationnelle est rare, c'est-à-dire sans signes d'HSU aux tests traditionnels.^[21-22] L'évaluation de cet espace est effectuée en demandant au patient de comparer mentalement les angles formés par les aiguilles d'une montre à certaines heures (O'Clock Test)^[23] ou de nommer les villes comme elles pourraient être imaginées sur une carte de France.^[24]

Bien que l'héminégligence visuelle soit la forme la plus fréquente et la plus sévère, les signes d'HSU peuvent se manifester dans d'autres modalités sensorielles (auditive, tactile, olfactive). L'HSU a également une répercussion sur les mouvements. L'héminégligence motrice correspond à une sous-utilisation des membres contralésionnels, non explicable par l'hémiplégie. Certains patients avec une héminégligence motrice sévère donnent l'impression d'être hémiplégiques alors qu'ils sont capables de bouger quasi normalement leurs membres gauches quand leur attention est sollicitée, par exemple en déplaçant le bras gauche dans le champ visuel ipsilésionnel. L'héminégligence motrice se manifeste par une bradykinésie,

une hypométrie et une impersistance motrice (incapacité de maintenir une posture) des membres contralésionnels. Les patients avec une héminégligence motrice se positionnent de manière inappropriée, ils traînent leurs bras passivement lors des changements de position, leur participation aux tâches bimanuelles et aux ajustements posturaux est minime, et leur réponse d'évitement à la douleur est retardée. Un phénomène lié à l'héminégligence motrice qui touche le tronc, la tête, les yeux et les membres contra- et ipsilésionnels est l'hypokinésie directionnelle, qui se manifeste par une difficulté à orienter le mouvement vers l'espace contralésionnel. L'hypokinésie directionnelle contribue aux scores déficitaires dans les tests papier-crayon qui demandent des mouvements oculaires et gestuels dirigés vers la gauche. La dyslexie, la dysgraphie et les dyscalculies spatiales représentent l'effet de l'HSU sur la lecture et le graphisme, qui demandent également une programmation visuomotrice.

Différentes tâches ont été élaborées pour analyser séparément la composante perceptive de la composante motrice et pour individualiser les cas où une composante prédomine sur l'autre.^[25-27] Ces tâches consistent en une condition congruente (mouvement du bras et exploration visuelle dans la même direction) ou incongruente (mouvement du bras et exploration visuelle dans des directions opposées). Toutefois, la condition incongruente demande l'utilisation de ressources attentionnelles majeures et un contrôle sur les automatismes, qui peuvent être déficitaires, indépendamment de la présence d'HSU.

L'évaluation de l'HSU devrait donc inclure le plus grand nombre de variables impliquées, non seulement pour construire un profil spécifique du patient et définir le programme de réhabilitation le plus adéquat, mais aussi pour évaluer le rapport entre ce profil et le rôle de la lésion de l'hémisphère droit.

Autres phénomènes liés à l'héminégligence

L'extinction correspond à la difficulté de répondre aux stimuli contralésionnels dans le cas d'une double stimulation simultanée bilatérale. Ce phénomène se manifeste uniquement dans le cas d'une compétition des stimuli.^[4] Bien que l'héminégligence puisse se manifester en absence d'extinction,^[28] il est plus fréquent que l'HSU et l'extinction coexistent. Un phénomène apparenté à l'extinction est l'allochirie qui correspond à la localisation erronée (symétrique ou asymétrique) dans l'espace ipsilésionnel d'un stimulus survenant dans l'espace contralésionnel. La compétition de stimuli à la base de l'extinction laisse supposer un déficit attentionnel de nature spatiale, mais l'interprétation de l'allochirie en ces termes est plus problématique.

Les patients avec HSU peuvent présenter les signes d'une vision aveugle ou d'une perception inconsciente du côté négligé. L'exemple le plus connu est celui de la patiente qui devait indiquer si deux dessins d'une même maison étaient identiques ou non ;^[29] dans un de ces deux dessins figurait un incendie dans la partie gauche de la maison. Bien que la patiente ait rapporté que les dessins étaient similaires lors de plusieurs épreuves, elle a invariablement choisi la maison sans incendie pour y habiter. Le phénomène de la perception inconsciente, qui a été répliqué dans de nombreuses études et qui se manifeste également en cas d'extinction, indique qu'une analyse perceptive initiale de l'espace négligé a lieu, mais celle-ci ne se poursuit pas aux étapes de plus haut niveau. Ce phénomène semble confirmé par une étude qui a montré, à l'aide d'un paradigme de résonance magnétique fonctionnelle, que les stimuli émotionnels activent régulièrement l'amygdale et les régions orbitofrontales chez un patient avec HSU même si ces stimuli sont négligés ou ignorés.^[30]

L'anosognosie pour l'hémiplégie, décrite dans les sections successives, s'associe fréquemment à l'HSU sévère, bien que, très rarement, les deux conditions puissent se dissocier. Cependant, les patients avec HSU sont souvent anosognosiques de l'HSU ou inattentifs à ses conséquences. L'anosognosie pour l'HSU, qui a fait l'objet d'investigations peu nombreuses, est un facteur qui peut conditionner la récupération de l'autonomie fonctionnelle.^[31] La relation entre HSU, anosognosie de l'HSU et

l'anosognosie de l'hémi-parésie en termes de circuits neuraux ou de modèles cognitifs reste peu déterminée.

D'autres déficits attentionnels, non latéralisés (diminution de l'alerte, vigilance et attention divisées) sont très souvent observables et quantifiables chez les patients avec HSU et peuvent contribuer à la sévérité de l'héminégligence.^[32]

Localisation de la lésion

L'interprétation des études sur la neuroanatomie de l'HSU doit tenir compte du fait qu'elles ont utilisé différents paradigmes et que les manifestations cliniques et le diagnostic même de l'HSU peuvent dépendre des tâches utilisées.

Néanmoins, les localisations plus déterminantes pour une HSU sont la jonction temporopariétale, le lobule pariétal inférieur et le gyrus supramarginal et angulaire (aires 39 et 40) de l'hémisphère droit.^[33, 34] Le rôle de la lésion du gyrus temporal supérieur reste controversé.^[34, 35] L'HSU est plus sévère et persistante en cas de lésion pariétale droite, particulièrement dans ses parties postérieures et inférieures. Moins fréquemment, une lésion frontale prémotrice (aire 44, 6 et 8),^[36] du gyrus cingulaire^[37] et, au niveau sous-cortical, du thalamus, du pulvinar,^[38] du colliculus supérieur,^[39] du bras postérieur de la capsule interne, du putamen et du noyau caudé^[36, 38] peut causer une HSU. En cas de lésion frontale, la sévérité de l'HSU est moindre et le pronostic est plus favorable. Le volume de l'AVC est aussi un facteur déterminant pour le pronostic.^[36]

En cas de lésion pariétale, les manifestations cliniques caractéristiques de l'HSU sont l'extinction, l'héminégligence visuelle, la difficulté de désengager l'attention de l'espace ipsilésionnel^[29] et l'hypokinésie directionnelle controlatérale. Les lésions limitées aux régions frontales ont été corrélées plus spécifiquement à l'héminégligence motrice et à un déficit de l'orientation du corps et du regard.^[15, 36, 40] La lésion du gyrus cingulaire modifie les programmes prémoteurs et la motivation à l'action. L'atteinte thalamique, le plus souvent dans sa région postérieure, semble affecter davantage la capacité d'engager l'attention vers les stimuli controlésionnels. Les noyaux de la base et le bras postérieur de la capsule interne font probablement partie des réseaux et des connections cortico-thalamo-corticales impliquées dans l'attention spatiale.

Pour préciser le lien entre les signes cliniques de l'HSU et la localisation de la lésion, il faut tester des hypothèses avec des paradigmes de neuro-imagerie fonctionnelle (électroencéphalogramme [EEG] *mapping*, imagerie par résonance magnétique fonctionnelle [IRMf]). Ce type d'investigation devrait être développé également dans la phase aiguë de l'AVC quand les manifestations de l'HSU sont plus florides et les mécanismes de plasticité neuronale (par exemple l'émergence de patterns alternatifs d'activation à l'intérieur du réseau fonctionnel qui inclut la région endommagée, l'utilisation de stratégies compensatoires de la part d'autres systèmes neuraux) ne sont pas encore entièrement opérationnels.

Théories neuropsychologiques de l'héminégligence

Les théories sur les dysfonctionnements cognitifs qui mènent à l'HSU doivent pouvoir rendre compte de la variété de ses formes cliniques et des caractéristiques invariantes. Ces phénomènes sont : l'association préférentielle avec les lésions de l'hémisphère droit, l'attraction envers l'espace ipsilésionnel, la présence de signes d'HSU également dans l'espace ipsilésionnel, le lien entre l'héminégligence visuelle et l'héminégligence imaginative, une condition qui est indépendante de la stimulation externe, la modulation de l'HSU par des paradigmes de manipulation de l'attention. Nous discuterons les deux catégories plus générales qui résument les théories de l'HSU : les théories représentationnelles et les théories attentionnelles.

Théories représentationnelles

Les théories représentationnelles considèrent l'HSU comme le résultat d'une désintégration d'un espace mental. Cet espace

consiste en un héli-espace droit représenté dans l'hémisphère gauche et un héli-espace gauche représenté dans l'hémisphère droit. La lésion modifie cette topographie mentale en déterminant une sous-représentation de l'espace contralésionnel. Plusieurs données cliniques et expérimentales soutiennent les théories représentationnelles. Les patients peuvent omettre les détails à gauche lors de la description de mémoire de places familières,^[41] mais ils peuvent corriger leurs oublis s'ils sont forcés à les reconstruire mentalement dans la perspective opposée. Pendant la phase REM du sommeil^[42] ou pendant l'exploration d'une chambre en condition d'obscurité,^[43] les mouvements oculaires des patients avec HSU sont réduits vers l'espace contralésionnel. Ces deux conditions, dépourvues de stimulation externe, supposent la mise en jeu d'un processus spatial représentationnel. Les patients avec HSU font des erreurs à gauche en comparant le côté gauche et le côté droit de paires de figures abstraites se déplaçant derrière une fente centrale, ce qui oblige une reconstruction mentale.^[44] L'héminégligence olfactive gauche est due à l'atteinte de l'hémisphère droit bien que les afférences olfactives ne soient pas croisées,^[45] ce qui doit être interprété en termes d'espace mental et non de mécanismes perceptifs.

Néanmoins, d'autres données sont contraires à l'hypothèse représentationnelle. Il s'agit d'observations de patients avec héminégligence visuelle sans héminégligence représentationnelle,^[46] et de l'évidence que l'HSU est généralement plus sévère et plus fréquente dans la modalité visuelle que dans la modalité imaginative.^[8] L'héminégligence représentationnelle pourrait constituer un phénomène isolé seulement dans les phases plus tardives de l'AVC lorsque l'héminégligence visuelle est significativement compensée.^[8]

Une théorie alternative considère que l'espace mental n'est pas sous-représenté, mais plutôt modifié, distordu, rétréci^[47] ou dilaté,^[48] en raison des erreurs que les patients font en dessinant la partie gauche d'une ligne horizontale dont seule la partie droite est présentée, ou lors de la comparaison de formes horizontales de longueurs différentes.^[48-51] Toutefois, ces tâches sont influencées par la présence ou non d'un déficit du champ visuel^[52] et la nature des stimuli utilisés.^[53] En fait, les performances s'améliorent sensiblement si le patient effectue une bissection de lignes virtuelles où seuls les points initial et final sont dessinés, ou encore si dans un test de barrage les lignes ne sont pas biffées mais plutôt effacées. Ces données indiquent que la nature des stimuli modifie le degré de l'HSU et, en conséquence, que cet effet est mal expliqué par la seule distorsion d'un espace mental.

Une autre théorie considère l'HSU comme l'effet d'un déplacement des coordonnées spatiales de références égocentriques. Cette théorie s'appuie sur deux arguments. Tout d'abord, il s'agit de la tendance des patients avec HSU à dévier vers l'espace ipsilésionnel, alors qu'ils doivent pointer droit devant eux avec les yeux bandés. Le second argument est l'effet positif, même s'il est temporaire et non constant, des manipulations expérimentales qui activent les afférences vestibulaires (par les prismes, la stimulation calorique et optocinétique) ou proprioceptives (par la stimulation électrique nerveuse transcutanée) vers l'espace contralésionnel. Toutefois, cette théorie ne permet pas d'expliquer certains aspects de l'HSU comme le fait que l'héminégligence centrée sur les objets soit aussi présente dans l'espace ipsilésionnel, le fait qu'une déviation de la référence égocentrique puisse se manifester sans héminégligence en cas d'hémianopsie ou d'ataxie, le fait que l'aggravation de l'HSU se manifeste en général sous la guidance visuelle. De plus, une étude n'a pas montré de corrélation entre les performances aux tests de pointage et aux tests traditionnels de l'HSU.^[54]

Les théories représentationnelles n'expliquent donc pas suffisamment bien ni la variété clinique de l'HSU ni les phénomènes communs à toutes les héminégligences.

Théories attentionnelles

Les théories attentionnelles soutiennent qu'une anomalie de l'attention est à l'origine de l'HSU. Ces théories se fondent sur le fait que l'HSU (soit visuelle, soit représentationnelle) s'améliore en stimulant (dans les différentes modalités sensorielles)

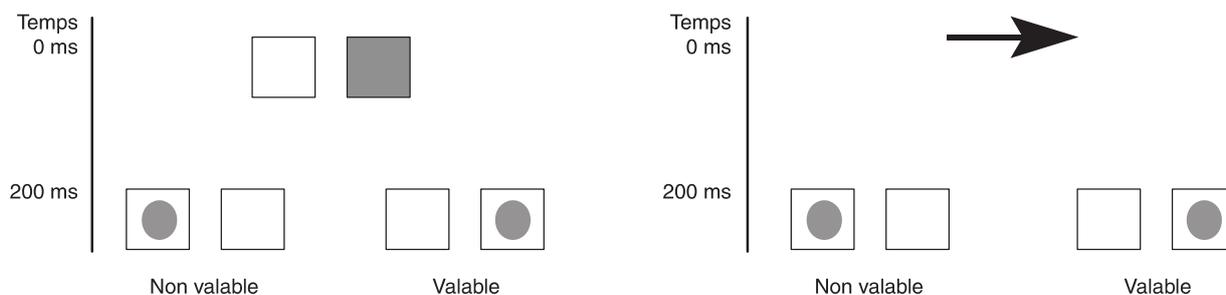


Figure 3. Paradigme de Posner.

l'attention des patients vers l'espace contralésionnel. Ce phénomène est démontré par une série d'expériences qui ont mesuré le temps de réaction à des stimuli latéralisés. Dans le paradigme de Posner, [55] qui est le prototype de ces expériences, les stimuli-cibles sont précédés à l'écran par une facilitation (latéralisée ou centrale dans le cas de la flèche), dans une position valable ou non (Fig. 3).

La facilitation présentée à une durée inférieure à 200 ms, empêche la saccade et la vision fovéale et, en conséquence, l'activation volontaire des ressources attentionnelles. Pour les stimuli présentés à gauche, les temps de réaction des patients avec HSU sont plus rapides en cas de congruence spatiale entre la facilitation et la cible, et sont augmentés en cas d'incongruence. La neuro-imagerie fonctionnelle montre, chez les sujets normaux confrontés à ce paradigme, que la facilitation active un réseau bilatéral dans lequel certaines régions de l'hémisphère droit sont sélectivement impliquées (le gyrus frontal inférieur, l'aire motrice supplémentaire, le gyrus cingulaire et la jonction pariélotemporale). [56, 57]

Le paradigme de Posner suggère que trois types d'opérations interviennent dans la distribution spatiale de l'attention : un désengagement (extraire son attention de la fixation initiale), un mouvement (l'orientation vers la nouvelle localisation) et un réengagement (la fixation sur la nouvelle cible). La défaillance de ces opérations dans l'espace contralésionnel explique plusieurs phénomènes de l'HSU : l'attraction vers les stimuli ipsilatéraux, l'extinction, et l'aggravation de l'héminégligence suite à l'augmentation des distracteurs dans l'espace ipsilatéral.

Les théories attentionnelles permettent de construire un modèle qui explique l'association de l'HSU avec l'atteinte hémisphérique droite. Ce modèle attribue à chaque hémisphère la capacité de diriger l'attention vers l'espace contralatéral, mais l'hémisphère droit a la capacité d'orienter l'attention également vers l'espace ipsilatéral, ce qui explique la plus rare occurrence ou la sévérité moindre de l'HSU en cas de lésion gauche. Des données cliniques et expérimentales soutiennent le modèle attentionnel. Deux patients avec HSU due à une lésion de l'hémisphère droit ont montré une sensible amélioration de l'HSU après une seconde lésion de l'hémisphère gauche. [39, 58] La stimulation magnétique transcrânienne qui inhibe l'hémisphère gauche peut améliorer les signes d'HSU dus à la lésion du lobe pariétal droit, [59, 60] alors que la stimulation magnétique inhibant le lobe pariétal droit peut induire des signes d'HSU chez les sujets normaux. [61] Le modèle est compatible avec la plupart des phénomènes cliniques de l'HSU, et peut être appliqué à l'espace mental et aux modalités sensorielles non visuelles.

Une autre théorie attentionnelle considère, à la base de l'HSU, un déficit plus général, et pas uniquement spatial, de l'attention dirigée. L'orientation de l'attention ne serait qu'un aspect d'un système plus complexe qui comprend l'éveil, la vigilance, l'attention soutenue et l'attention sélective et qui serait conditionné par d'autres processus cognitifs moins automatisés comme la motivation, l'intention d'agir et l'évaluation de la pertinence des stimuli. En fait, lors d'épreuves de détection de cibles, les patients avec HSU ont des temps de réactions plus lents, non seulement pour les stimuli contralatéraux à la lésion cérébrale, mais également aux stimuli dans l'espace ipsilatéral ou en position centrale. Ce ralentissement peut être minimisé en faisant précéder la stimulation d'une

courte alarme qui améliore la vigilance (index d'alerte phasique). [62] Ces théories postulent donc qu'un dysfonctionnement global de ce réseau attentionnel (spatial et non spatial) serait à l'origine de l'HSU.

“ Points forts

L'héminégligence spatiale unilatérale (HSU) gauche se traduit par une réponse absente ou diminuée face aux stimuli présentés dans la partie gauche de l'espace.

L'HSU est un déficit supramodal qu'il n'est pas possible de rattacher à un déficit moteur ou sensoriel isolé.

L'HSU peut être mise en évidence dans toutes les modalités sensorielles, mais elle est en général plus fréquente et plus sévère dans la modalité visuelle.

Les tests papier-crayon (barrage, bissection de lignes, copie, dessin, lecture) sont généralement utilisés pour le dépistage et le diagnostic de l'HSU, bien qu'ils ne soient pas les plus sensibles.

L'espace est un concept modulaire qui comprend un espace personnel, un espace péri- et extrapersonnel, ainsi qu'un espace « mental ». L'espace peut également être défini sur la base de coordonnées égocentriques (ligne médiane de la tête, des yeux, du corps ou d'un membre) et allocentriques (perspective spatiale globale ou centrée sur les objets).

D'autres phénomènes cliniques, souvent associés à l'HSU, sont l'extinction à la double stimulation, l'allochirie, la perception implicite, l'anosognosie et d'autres déficits spatiaux non latéralisés.

Le réseau neuronal dont la lésion cause l'HSU comprend différentes régions cérébrales (lobe frontal, pariétal, thalamus). La lésion la plus fréquente met en cause la jonction temporopariétale (lobule pariétal inférieur et le gyrus supramarginal).

Un trouble de l'attention spatiale explique la plupart, mais non la totalité, des phénomènes cliniques de l'HSU.

■ Apraxie constructive

Selon la définition de Kleist (1934), l'apraxie constructive correspond à la difficulté à reproduire la configuration spatiale correcte d'un objet par le dessin ou la construction de l'objet par l'assemblage de ses parties, sans que ce déficit soit expliqué par un trouble sensoriel ou par l'HSU. Dessiner et construire un objet dépendent de l'intégration de différentes ressources cognitives (attention soutenue, raisonnement, planification, habiletés motrices et perceptives). Cependant, l'apraxie constructive s'identifie premièrement par un déficit de nature spatiale : [63] le patient comprend moins ou a des difficultés à reproduire les relations spatiales des constituants des objets

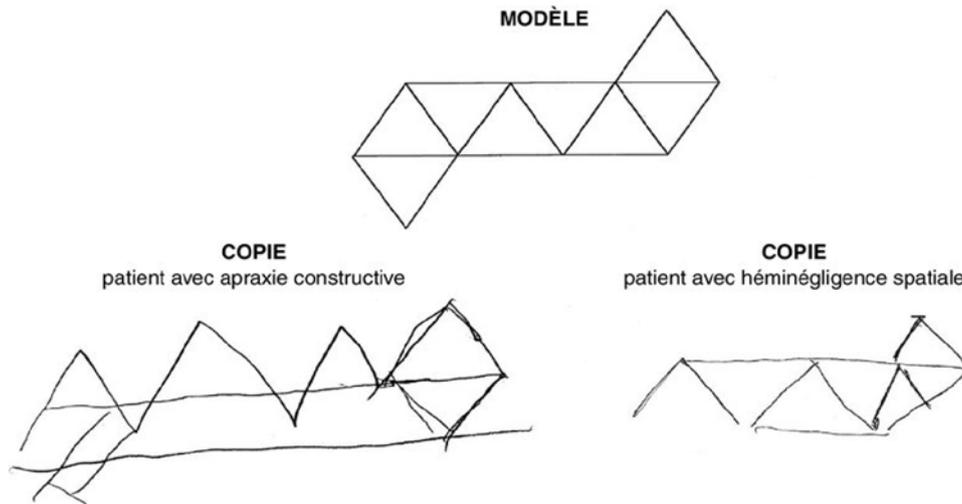


Figure 4. Copie : patient avec apraxie constructive et patient avec hémiparésie spatiale.

(Fig. 4). L'évaluation devrait se fonder sur l'administration combinée de tests graphomoteurs (copie, dessins) et constructifs (assemblage). Ces tests devraient inclure des stimuli de complexité croissante, ils devraient avoir des normes fondées sur les sujets normaux en contrôlant le niveau scolaire, et ils devraient dépendre le moins possible de ressources cognitives non spatiales. La copie est le test le plus simple et direct de l'apraxie constructive. Puisque la copie d'objets familiers est conditionnée par le niveau culturel et qu'elle peut se fonder sur la mémoire procédurale, l'utilisation de figures complexes et non familières (par exemple la figure de Rey) est probablement la plus adéquate et permet d'individualiser les formes moins sévères. Toutefois, la copie d'une figure complexe demande la formulation de stratégies grapho-spatio-motrices nouvelles, ce qui est une tâche exécutive. En effet, à la tendance à copier les figures avec une rotation différente du modèle correspond bien le défaut de planification typique des patients avec lésions frontales.^[64] Le dessin de mémoire, bien qu'il donne beaucoup d'informations sur la construction des images, peut également utiliser des ressources non spatiales, lexico-sémantiques et d'imagerie mentale. Comme corollaire ultérieur, il faut préciser que la copie et le dessin de mémoire, pour une évaluation correcte de l'apraxie constructive, ne doivent pas être altérés par un trouble du graphisme, ce qui peut être le cas chez des patients aphasiques. En effet, les patients aphasiques peuvent être déficitaires dans les tâches de dessin, mais ils effectuent correctement les tâches d'assemblage.^[65] Le *block design subtest* de la *Wechsler adult intelligence scale* (WAIS),^[66] le *three-dimensional block construction*,^[67] le test de la boîte de Trojano et al.^[68] sont des tests d'assemblage possédant des normes.

L'utilisation de tests différents ainsi que la possible interférence avec d'autres troubles cognitifs (syndrome dysexécutif, apraxie gestuelle, hémiparésie, aphasie) ont eu une répercussion sur les recherches de corrélation anatomo-clinique de l'apraxie constructive. Les études contrôlant l'effet de l'hémiparésie ont démontré une prévalence similaire de l'apraxie constructive en cas d'atteinte unilatérale des deux hémisphères.^[69, 70] Cependant, de nombreuses études ont montré que les deux hémisphères se distinguent en termes qualitatifs.^[69, 71, 72] Les patients avec lésion droite ont tendance à produire des dessins dont la distorsion spatiale concerne le modèle entier, alors que les patients avec lésion gauche tendent à simplifier ou à omettre les détails tout en conservant les relations spatiales les plus grossières. Ces études supportent l'hypothèse que l'apraxie constructive s'associe, en cas de lésion droite, à un déficit visuo-perceptif spécifique et distinct de l'hémiparésie alors qu'elle s'associe plutôt à des troubles sémantiques ou de la programmation graphomotrice en cas de lésion de l'hémisphère gauche.

Les essais de modélisation de l'apraxie constructive ainsi que les tentatives d'analyser les processus relèvent une composante visuo-perceptive, permettant l'identification d'éléments connus lors de la copie du modèle, une composante d'imagerie visuelle,

utilisée en l'absence de modèle, ainsi qu'une composante exécutive.^[63, 70] Notons également l'importance du « calepin » visuo-spatial de la mémoire de travail.^[73]

Quant à la localisation intrahémisphérique, l'apraxie constructive peut s'observer lors des lésions corticales antérieures (lobes frontaux) et postérieures (région pariéto-occipitale) ou même parfois lors de lésions sous-corticales.^[74] Les différences cliniques liées à ces différentes localisations peuvent être également qualitatives, avec un déficit visuo-spatial plus important en cas de lésions postérieures et un déficit de programmation motrice pour les lésions les plus antérieures.^[74]

L'étude des corrélats neuraux de la neuroanatomie du dessin et de l'assemblage demande une approche cognitive systématique, car différentes composantes sont impliquées dans la perception et la reproduction de l'objet. Celles-ci sont l'exploration complète du dessin, la reconnaissance de l'objet ou son interprétation symbolique, l'analyse des relations spatiales entre les détails et la totalité, la définition d'une stratégie de reproduction, l'exécution dans l'espace et la procédure de vérification des erreurs.

“ Points forts

L'apraxie constructive désigne la difficulté à reproduire la configuration spatiale correcte d'un objet par le dessin ou par l'assemblage de ses parties, sans que ce déficit puisse être expliqué par un trouble primaire sensoriel, visuel ou gestuel.

L'évaluation comprend des tests graphomoteurs et constructifs de différents degrés de complexité. La copie de dessins est le test le plus utilisé mais non le plus sensible.

L'apraxie constructive associée à une lésion hémisphérique droite est caractérisée par une distorsion globale des relations spatiales du dessin alors que, dans le cas de lésions gauches, le déficit porte sur les détails qui sont simplifiés ou manquants.

L'apraxie constructive peut être associée à une lésion corticale antérieure (lobe frontal) ou postérieure (lobe pariétal) et, moins fréquemment, à une atteinte sous-corticale.

■ Apraxie de l'habillement

L'apraxie de l'habillement indique l'incapacité de s'habiller ou d'effectuer correctement l'acte de s'habiller (par exemple passer

la tête dans la manche de sa veste ou être incapable de faire le nœud de sa cravate), sans que cette difficulté soit expliquée par un déficit moteur ou sensoriel primaire ou par une détérioration cognitive globale. L'évaluation clinique consiste à demander au sujet de s'habiller ou d'habiller un mannequin ou une poupée, ou encore d'indiquer la succession correcte de dessins montrant les différentes étapes de l'habillage. Pour une évaluation correcte, il est préférable de filmer les patients dans des conditions uniformes. Dans le cas de l'atteinte de l'hémisphère droit, l'apraxie de l'habillage concerne le membre controlatéral et elle est généralement associée à l'héminégligence,^[75] bien qu'un déficit des fonctions exécutives, de l'imagerie et de la rotation mentale, du schéma corporel, et des habiletés constructives puisse aussi y contribuer. En cas de lésion pariétale gauche, l'apraxie de l'habillage est liée à un défaut de programmation gestuelle.^[75]

Chez les patients déments, l'apraxie de l'habillage est différente. D'autres anomalies comportementales aspécifiques s'ajoutent aux difficultés à orienter et à ajuster les vêtements par rapport au corps propre, et se répercutent sur l'habillage : passivité, perplexité, activité désordonnée ou stéréotypée, dispersion, etc.

“ Points forts

L'apraxie de l'habillage est la difficulté à orienter et à ajuster des vêtements par rapport au corps propre. Elle peut se manifester par une perplexité, une passivité, des comportements stéréotypés ou des activités désordonnées.

En cas d'atteinte de l'hémisphère droit, l'apraxie de l'habillage est souvent associée à une HSU.

■ Hypergraphie

L'hypergraphie correspond à une hyperactivité de l'écriture dans laquelle le patient s'engage spontanément ou sur une injonction mineure. La production, qui peut continuer semi-automatiquement pendant de longues périodes, se manifeste généralement dans les phases aiguës de l'AVC. L'hypergraphie est un syndrome spécifique de l'hémisphère droit.^[76] La lésion impliquée est généralement située dans le lobe pariétal ou frontal^[76, 77] ou dans la région cingulaire et du corps calleux.^[78] Les manifestations cliniques associées sont la présence de signes de dysgraphie spatiale et d'héminégligence (utilisation de la partie droite de la feuille, écriture en diagonale du haut vers le bas, omission de la partie gauche des mots), de persévérations graphiques (duplication de lettres, de lignes, de mots), d'agrammatisme ou d'inattention aux règles syntaxiques, d'incohérence sémantique et « incontinence » verbale et idéique.

Ce comportement anormal de l'écriture est similaire au discours, parfois logorrhéique, monotone et tangentiel des patients avec une lésion hémisphérique droite étendue.

Les mécanismes pathogéniques restent incertains. L'hypergraphie semble bien correspondre à un comportement d'utilisation. Dans le cas de l'AVC, l'atteinte des régions prémotrices ou de leurs connexions avec le lobe frontal ou pariétal droit pourrait modifier la motivation à écrire ou à désinhiber les régions de l'hémisphère gauche qui gèrent les comportements graphomoteurs.

■ Syndromes visuoperceptifs

Agnosie visuelle

L'agnosie visuelle est la difficulté à reconnaître les objets par la seule modalité visuelle, sans que cette difficulté puisse être

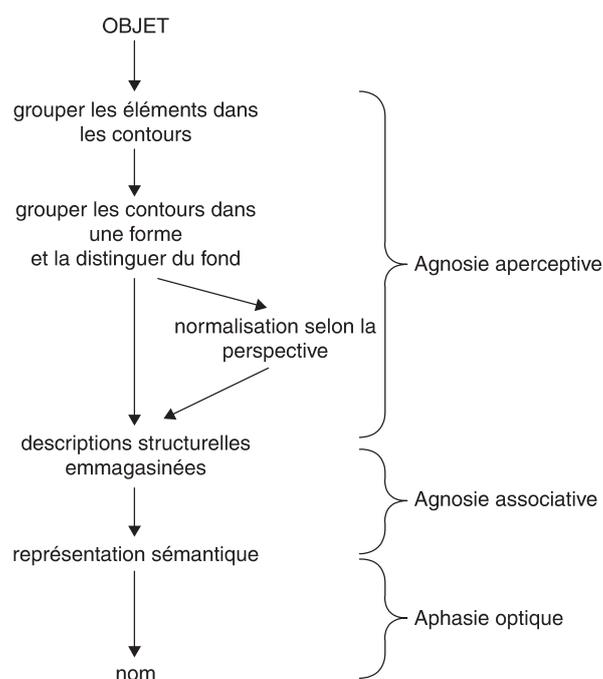


Figure 5. Modèle cognitif simplifié de la reconnaissance visuelle des objets.

“ Points forts

L'hypergraphie associée à un AVC droit (en général frontopariétal ou cingulaire) se présente comme un comportement compulsif d'écriture.

Les caractéristiques sont l'incontinence graphique, l'incohérence du discours, la présence de signes de dysgraphie spatiale, les persévérations graphiques, l'omissions de lettres ou jambages et la perturbation des règles syntaxiques et grammaticales.

expliquée par un déficit de langage, d'héminégligence, de mémoire ou de détérioration cognitive globale. L'agnosie visuelle peut être de type associatif ou aperceptif selon le stade de l'atteinte dans le processus de la reconnaissance (Fig. 5). Ce modèle est compatible avec la majorité des données et des hypothèses sur les mécanismes de la reconnaissance de catégories spécifiques de stimuli (visages, animaux, objets inanimés, scènes, mots).^[79] Bien que ce symptôme se retrouve en général dans les atteintes occipitotemporales bilatérales, les observations cliniques attribuent à l'hémisphère droit un rôle préférentiel pour le traitement perceptif des formes et des couleurs, des coordonnées spatiales des objets et des visages. L'atteinte unilatérale de l'hémisphère droit est donc considérée suffisante pour causer une agnosie visuelle aperceptive.^[80] Par opposition, l'agnosie associative (déficit d'identification visuelle de l'objet par la difficulté d'accès à ses caractéristiques sémantiques, possibilité de copier ou coupler visuellement les stimuli, mais impossibilité de les dessiner de mémoire) de même que l'aphasie optique (incapacité à dénommer les objets par la voie visuelle malgré leur reconnaissance) dépendent d'une façon critique de la dysfonction de structures postérieures de l'hémisphère gauche.^[79]

Agnosie visuelle aperceptive

L'agnosie visuelle aperceptive est un déficit de reconnaissance des objets qui a lieu au niveau perceptif, à un stade où les caractéristiques sensorielles des stimuli sont élaborées et où leur

description structurelle est atteinte.^[81, 82] Pour diagnostiquer cette condition, il faut s'assurer que l'acuité visuelle, la perception de la luminosité, le champ visuel, la perception du mouvement, la discrimination des couleurs, ainsi que la mémoire visuelle et sémantique ne sont pas affectés.^[82] Certains patients présentant une agnosie aperceptive ne sont pas capables de reconnaître les formes (agnosie pour les formes) alors que les jugements sur les propriétés de surface des objets (couleur, texture, luminosité) sont adéquats. En général, ces patients échouent à copier ou à compléter des dessins et ils doivent manipuler les objets ou en suivre les contours avec les doigts pour les reconnaître. Un autre déficit possible en cas d'agnosie visuelle aperceptive est la difficulté de reconnaissance des objets selon leur perspective.^[83-85] Ce phénomène semble confirmer que, pour que l'on puisse accéder à une représentation structurelle d'un objet et le reconnaître, les formes non canoniques doivent être comparées à un code mental prototypique invariant de l'objet. La majorité des patients avec agnosie visuelle aperceptive semble ignorer le déficit ou l'attribuer à un problème de vision, alors que d'autres essaient de le minimiser ou de le cacher.^[86] Les patients avec agnosie visuelle aperceptive ont en général de bonnes performances aux tests d'imagerie mentale.^[87] La difficulté à intégrer les détails correctement perçus dans la forme globale ou holistique de l'objet correspond à une forme intégrative de l'agnosie.^[80, 88-90] Les patients avec une agnosie visuelle intégrative sont capables d'identifier les formes élémentaires et de distinguer l'orientation de lignes, mais ils ont des performances déficitaires dans la séparation de figures enchevêtrées ou dans l'individuation d'une cible qui présente quelques ressemblances avec le distracteur par l'orientation de ses éléments constitutifs (par exemple distinguer les lettres T dans un groupe de lettres L).^[80, 88]

La *Birmingham object recognition battery* (BORB) – batterie de Birmingham pour la reconnaissance des objets^[91] est un support utile pour analyser les différents processus de l'analyse des caractéristiques perceptives et sémantiques des objets.

En termes de corrélations anatomocliniques, un des premiers cas décrits est celui d'une patiente atteinte d'une forme très sévère d'agnosie visuelle aperceptive, qui est toutefois capable de saisir les objets avec rapidité et avec une orientation correcte de la main. Ce cas a suggéré l'existence, en conditions physiologiques, de deux différentes fonctions perceptives finalisées respectivement à la reconnaissance et à l'action.^[92, 93] Ces deux systèmes sont constitués respectivement par les connexions occipitotemporales (la voie ventrale, le *quoi*) et par les connexions occipitopariétales (la voie dorsale, le *où*). Cette spécialisation fonctionnelle trouve confirmation dans de nombreuses études expérimentales chez les sujets normaux^[94] et les primates.^[95] Une autre évidence en faveur de l'existence des deux systèmes est fournie par les cas de patients avec lésion pariétale droite qui présentent un déficit de reconnaissance de l'orientation des objets (agnosie de l'orientation) malgré une identification correcte.^[96, 97] Le degré et les modalités d'intégration fonctionnelle des deux systèmes continuent de faire l'objet de recherches.

En termes de latéralisation de la fonction, l'hémisphère droit serait spécialisé dans les processus qui intègrent les caractéristiques élémentaires (formes, orientations, contours) et la perspective de l'objet, qui est dans un code structurel prototypique de l'objet confronté avec le prototype stocké en mémoire. L'orientation de l'objet peut faciliter ou compromettre la discrimination des caractéristiques de base de l'objet et les patients avec une lésion postérieure de l'hémisphère droit montrent des performances déficitaires aux tests de confrontation d'objets dans des perspectives inhabituelles.^[84] L'intégration de la forme structurelle de l'objet, codée par l'hémisphère droit, avec ses propriétés fonctionnelles et catégorielles, serait une étape ultérieure supportée par l'hémisphère gauche.^[98] Le rôle prédominant de l'hémisphère droit dans l'analyse perceptive des objets est aussi montré par les études portant sur les patients avec commissurotomie.^[99, 100]

Les lésions décrites avec l'agnosie visuelle aperceptive et intégrative sont souvent bilatérales et l'agnosie aperceptive est fréquemment concomitante à d'autres formes d'agnosie (agnosie pour les couleurs, prosopagnosie). Toutefois, une lésion droite unilatérale (temporo-occipitale ventrale ou pariéto-occipitale) peut être suffisante pour l'émergence de l'agnosie aperceptive.^[80]

Ce concept de spécialisation hémisphérique dans l'encodage de la structure des objets est toutefois redimensionné par plusieurs études d'imagerie fonctionnelle sur les sujets normaux qui montrent une activation bilatérale des régions ventrales occipitotemporales, et aussi des régions pariétales inférieures et de la région frontale dorsolatérale,^[101] ainsi que par des tâches de discrimination de formes, objets versus non-objets, orientations canoniques et non, détails versus forme globale.^[101-105]

En effet, la reconnaissance des objets comprend une multitude d'étapes qui concernent non seulement l'analyse des caractéristiques visuelles primaires individuelles (forme, orientation, groupement), mais aussi l'intégration de différentes fonctions cognitives (mémoire visuelle, attention spatiale, imagerie mentale, manipulation spatiale des images, catégorisation sémantique). Ces opérations doivent être liées à un réseau neural diffus qui permet la compréhension instantanée du monde réel malgré sa complexité impressionnante et ses changements continus. Les études cliniques prouvent que l'hémisphère droit a un rôle privilégié, bien que non exclusif, dans l'analyse perceptive des caractéristiques élémentaires des objets et dans la programmation motrice pour interagir avec ces objets.

“ Points forts

L'agnosie visuelle (AV) désigne un déficit de la reconnaissance des objets dans la seule modalité visuelle, sans que ce déficit puisse s'expliquer par un trouble perceptif visuel primaire (par exemple la diminution de l'acuité visuelle) ou par l'HSU. Les formes pures d'AV sont très rares.

Dans l'AV aperceptive, le déficit se produit à un stade précoce de l'élaboration visuelle (par exemple : formes, contours) et la copie est aussi perturbée.

Bien que l'AV aperceptive soit souvent causée par des lésions bilatérales, une lésion unique hémisphérique droite (temporo-occipitale ventrale ou pariéto-occipitale) peut être suffisante pour générer le syndrome.

Prosopagnosie

La prosopagnosie est l'incapacité à reconnaître des visages familiers en absence d'autres troubles visuo-perceptifs élémentaires ou de détérioration cognitive globale. Il s'agit d'un déficit de l'identification des traits physiologiques et de l'identité alors que la reconnaissance de l'expression émotionnelle, de la voix et du genre est généralement intacte. Le patient prosopagnosique sait qu'un visage est un visage, cependant, il n'arrive pas à l'identifier et le déficit ne concerne en général que les visages humains. Dans le cas le plus sévère, le patient ne reconnaît pas le visage de ses proches ou même son propre visage, et il doit se fonder sur d'autres indices tels que la voix ou la démarche. Dans l'atteinte la plus légère, le déficit est limité aux amis ou aux connaissances rencontrées hors d'un contexte précis, ou aux personnes célèbres. On distingue une prosopagnosie aperceptive et une prosopagnosie associative.^[106] Le modèle proposé par Bruce et Young (Fig. 6),^[107] selon lequel le système neural de la reconnaissance des visages est spécifique et modulaire, prévoit la distinction dans ces deux étapes. Selon ce modèle, la première analyse se fonde sur les caractéristiques perceptives et non émotionnelles. Sa finalité est d'arriver à un code structurel du visage. Si le code appartient à un visage connu, il active une représentation abstraite en

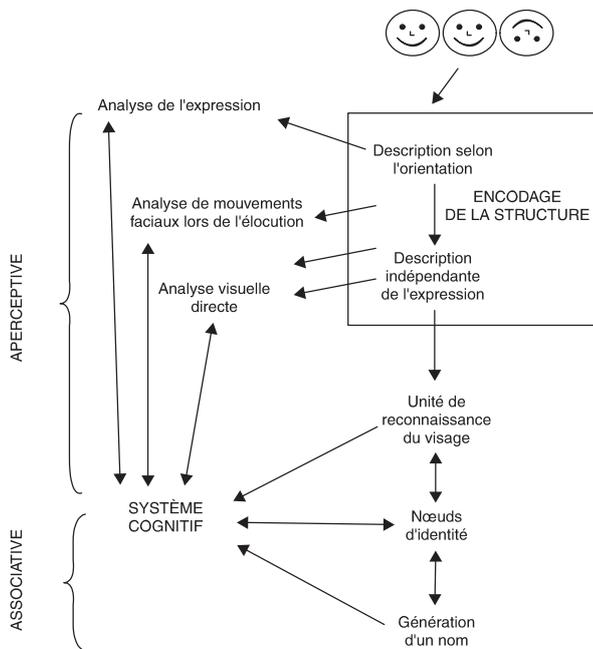


Figure 6. Modèle de la reconnaissance visuelle des visages.

mémoire, ce qui produit un sentiment de familiarité. Ensuite, l'information progresse vers des « nœuds » d'identité avec l'activation d'un secteur de la mémoire qui contient toutes les caractéristiques sémantiques de la personne. Un module séparé est chargé de récupérer les noms propres et l'accès à ce module ne se produit que par les « nœuds » d'identité.

Dans le cas de la prosopagnosie associative, l'analyse perceptive est adéquate, mais la reconnaissance n'a pas lieu du fait d'une difficulté d'accès aux informations sémantiques. Cette condition est généralement associée à l'atteinte bilatérale des régions corticales inférieures occipitales et temporales (aires 18 et 19) et de la région temporale postérieure (aire 37).

La prosopagnosie aperceptive émerge avec une lésion bilatérale de la région ventrale du lobe temporal et, dans la plupart des cas, elle est concomitante à d'autres formes d'agnosie (par exemple la topagnosie), à l'achromatopsie ou à un déficit du champ visuel.^[108] Toutefois, la lésion unilatérale de l'hémisphère droit dans les aires visuelles associatives occipitopariétales ou occipitotemporales se révèle suffisante pour que le syndrome se manifeste.^[109-112] Le rôle dominant de l'hémisphère droit dans les premières phases de la reconnaissance d'un visage est également suggéré par les investigations neurophysiologiques et de neuro-imagerie fonctionnelle sur les sujets normaux.

La réponse électrocorticale à la présentation de visages consiste en une première activation constante (N170) bilatérale au niveau du lobe temporal qui est toutefois majeure pour l'hémisphère droit.^[113-115] Cette première réponse, peu modifiée par l'expression émotionnelle^[116] et indépendante de la familiarité du visage,^[117] semble correspondre à la première phase de l'encodage structurel du modèle de Bruce et Jounq. Les études par *positron emission tomography* (PET) et IRMf ont identifié, à l'intérieur de la région ventrale du lobe temporal, dans le gyrus fusiforme médian, une région discrète, définie comme l'aire fusiforme pour les visages, qui répond davantage aux visages qu'aux objets.^[118-121] Cette activation se confirme également quand les caractéristiques perceptives élémentaires des stimuli (luminance, contraste) sont contrôlées^[104] et pour plusieurs catégories de visages^[122] (visages avec les yeux fermés, visages de chats, visages de bandes dessinées). Dans la majorité de ces études, l'activation de l'aire fusiforme pour les visages est bilatérale, mais elle est plus intense dans l'hémisphère droit.

Les données expérimentales plus récentes ont ouvert le débat si la région fusiforme (*Face Form Area*) est activée spécifiquement lors de la présentation d'un visage ou si elle fait en réalité partie d'un système plus étendu de représentation d'objets où l'on

procède sur prototypes perceptifs et catégoriels. Dans cette dernière hypothèse, l'activation de cette région dépendrait aussi de l'expertise du sujet dans la catégorie des stimuli.^[123-125] Bien que le déficit de reconnaissance des visages chez les patients prosopagnosiques soit généralement considéré comme spécifique aux visages humains,^[126] dans la majorité des cas publiés (sinon dans la totalité) le déficit va au-delà des visages,^[127] surtout si l'évaluation se base, non seulement sur le nombre d'erreurs, mais aussi sur les temps de réponse.^[121]

Le déficit de base de la prosopagnosie aperceptive pourrait correspondre à un déficit de l'analyse globale du visage. Cela correspond à l'idée plus générale que la stratégie d'élaboration des stimuli de l'hémisphère droit est holistique et différente de celle de l'hémisphère gauche qui est davantage analytique ou qui se fonde sur la dénomination des objets.

Une étude de IRMf a mis en évidence l'activation de la région médiale fusiforme de l'hémisphère droit lors de tâches d'intégration des parties de visage, alors que la région homologue gauche est activée par des tâches de discrimination de parties de visage.^[128] Deux patients avec prosopagnosie sévère suite à des lésions étendues du lobe temporal droit médian ont montré, lors de la présentation de visages, une activation des parties postérieures de la région fusiforme gauche probablement en raison d'une compensation insuffisante aux lésions homologues droites.^[129] Des résultats similaires, quant à la latéralisation hémisphérique de l'atteinte en faveur de la région temporale droite, ont été obtenus sur un groupe de patients avec une prosopagnosie développementale.^[130]

“ Points forts

La prosopagnosie est la forme d'AV où la difficulté de reconnaissance concerne les visages.

Une lésion isolée des régions temporo-occipitales de l'hémisphère droit peut être suffisante pour déterminer une prosopagnosie.

L'étude de cas cliniques et de données expérimentales indique l'existence d'une région cérébrale spécifique pour la reconnaissance des visages. Cette région siège dans le gyrus fusiforme du lobe temporal avec une dominance hémisphérique droite.

Désorientation topographique

La désorientation topographique (DT) fait référence à la difficulté à se déplacer ou à « naviguer » dans un environnement. Par définition, ce syndrome ne doit pas être expliqué par un déficit visuo-perceptif élémentaire ou par une détérioration cognitive globale et il doit être distingué des troubles d'orientation liés à une perception erronée des distances, des localisations des objets dans l'espace et de l'héminégligence spatiale. L'atteinte est généralement plus fréquente et grave pour les lieux étrangers que pour les lieux familiers. La sévérité est variable : certains patients ne sont pas capables de s'orienter dans l'hôpital ou leur appartement alors que d'autres manifestent un déficit uniquement lors de l'examen (s'ils doivent indiquer la position de villes ou pays sur des cartes, ou la sortie d'un labyrinthe dessiné). Cependant, les patients avec DT montrent plus précisément leurs difficultés lorsqu'ils doivent apprendre la configuration spatiale d'un environnement inconnu afin de s'y déplacer.^[131] Lors de leurs tentatives de suppléer aux fonctions topographiques défaillantes, les patients utilisent des descriptions verbales de leur environnement. Ils décomposent alors les scènes en séquences linéaires, souvent conçues en termes de trajets (stratégie en réseau). Ces stratégies de compensation représentent la contribution hémisphérique gauche à l'orientation topographique.

Une évaluation de base doit exclure la présence de déficits cognitifs ou perceptifs auxquels on pourrait reconduire les difficultés d'orientation, alors qu'une évaluation plus détaillée comprend des tâches d'apprentissage et d'évocation différée des caractéristiques topographiques d'un lieu ou d'un parcours.

Le test d'orientation extrapersonnelle [132] demande au sujet de se déplacer sur un terrain où neuf disques colorés sont situés en trois files. Le sujet doit suivre le parcours dessiné sur une carte qui indique le nord et la position des disques colorés. Van der Linden et Seron ont conçu une série d'épreuves comme la description verbale de trajets où des erreurs ont été introduites, l'appréciation de distances et de directions, la localisation de lieux sur des cartes, le dessin de cartes topographiques. [133] Récemment, la réalité virtuelle a été utilisée pour comprendre le rôle des références égocentriques dans la navigation spatiale. [134] D'autres tests plus écologiques prévoient l'apprentissage d'un parcours en ville par la désignation des points de repère et ensuite un test de vérification.

Une première classification sépare deux formes de DT sur la base de l'atteinte cognitive prédominante, perceptive ou mnésique : [135-137] l'agnosie et l'amnésie topographiques. Dans le cas de l'agnosie topographique, l'analyse visuelle des lieux, des points de repères ou l'orientation spatiale sont prioritairement déficitaires. Cette atteinte empêche une représentation mentale des lieux. D'autres formes d'agnosie visuelle (par exemple prosopagnosie et agnosie pour les couleurs) sont souvent associées à l'agnosie topographique. [138] Dans le cas de l'amnésie topographique, l'analyse perceptive est suffisante, mais le patient n'est pas capable de récupérer les informations topographiques apprises avant la maladie. Il ne pourra plus dire si le bâtiment rose était à droite ou à gauche de l'école et il pourra difficilement reconstruire sur une carte les parcours qu'il connaissait avant.

Une classification plus récente, [131] qui a une connotation anatomoclinique, conçoit quatre catégories d'agnosie topographique.

1. L'agnosie pour les points de repère résulte de la lésion des gyri fusiforme, lingual et parahippocampique de l'hémisphère droit. [138-140]

2. La désorientation égocentrique, qui indique l'incapacité de représenter la position des objets par rapport à la personne, survient avec la lésion des régions pariétales postérieures droites. [141, 142]

3. La désorientation directionnelle est la difficulté à établir la direction à suivre d'un lieu à l'autre. Les quelques cas décrits présentaient une lésion de la région postérieure du gyrus cingulaire et du lobe pariétal médial. [143, 144]

4. La désorientation antérograde est l'impossibilité de formuler des représentations spatiales de lieux inconnus, [145, 146] bien que tous les cas décrits montrent également quelques déficits d'orientation pour les lieux familiers. Dans cette dernière condition, la localisation de la lésion est similaire à celle de l'agnosie pour les points de repère, mais la région hippocampique est épargnée dans certains cas. [146]

Cette classification trouve une correspondance avec les données neurophysiologiques et de neuro-imagerie fonctionnelle. Ces données configurent un réseau neural de la navigation spatiale, dominant dans l'hémisphère droit, constitué de modules spécialisés. L'hippocampe est activé par les processus de mémoire spatiale sur une large échelle. [147-151] L'activation de l'hippocampe gauche est en général moins intense et probablement liée à des fonctions plus générales de mémoire épisodique. [147, 152] L'activation de la région parahippocampique postérieure droite, produite isolément ou avec une activation hippocampique, est liée à l'évocation de la localisation d'objets ; [151-156] il y aurait également une activation spécifique lors de tâches de perspective [157] et d'évocation de points de repères de lieux, [158] par la direction de la tête [159] et la computation des trajectoires possibles. [160] L'hippocampe, en revanche, est spécialisé dans le rappel d'informations épisodiques qui sont spécifiques au contexte, [161, 162] la consolidation de mémoires topographiques nouvelles [163] et une analyse spatiale holistique de l'environnement. [157, 164] L'activité conjointe de l'hippocampe et de la région parahippocampique

en cours de navigation spatiale, surtout dans les lieux connus, [151] permettrait d'obtenir une carte mentale topographique flexible, mise continuellement à jour, et un parcours sur cette carte. En revanche, le rôle de la région pariétale droite serait d'intégrer cette carte avec la computation des coordonnées spatiales de références de l'observateur [165, 166] et de l'environnement [148, 167] afin que l'individu puisse s'y déplacer rapidement. Le dysfonctionnement d'un tel système serait compatible avec les phénomènes de l'héminégligence représentationnelle. Le système vestibulaire est aussi impliqué dans l'orientation spatiale, la mémoire topographique et la mémoire des trajets. [168]

D'autres régions cérébrales impliquées dans la mémoire et la navigation spatiale sont les régions antérieure et postérieure du gyrus cingulaire et les régions rétrospnéiales, [144, 148, 169, 170] le précuneus, [171] les régions préfrontales [172] et le noyau caudé. [173, 174] L'activation de ces régions est en général bilatérale. Le rôle de ces régions est probablement de définir une stratégie de rappel des informations spatiales, d'attribuer les ressources attentionnelles et la mémoire de travail, de traiter les informations nouvelles, d'inhiber les interférences et de programmer les mouvements. [148] Dans ce système, le noyau caudé pourrait participer à l'automatisation de la tâche et à l'augmentation de la vitesse d'exécution. [173, 174]

“ Points forts

La désorientation topographique peut être classée en plusieurs catégories : l'agnosie pour les points de repères, la désorientation égocentrique, la désorientation directionnelle et la désorientation antérograde.

Il existe un réseau neural de navigation spatiale, qui a une dominance hémisphérique droite. Il inclut l'hippocampe, la région parahippocampique, le gyrus cingulaire, les régions rétrospnéiales, le précuneus, les régions préfrontales et le noyau caudé.

■ Déficits de communication

Dysprosodie

La prosodie résulte de l'intonation, de la cadence, de l'accent et de la durée physique des mots. La prosodie facilite l'élaboration de certains aspects linguistiques et syntaxiques du langage oral : la compréhension des noms composés, la différenciation des phrases déclaratives, interrogatives, impératives ou empathiques et une compréhension plus fine des contenus du discours. [3] Elle permet de manifester ou de comprendre les émotions primaires engagées dans le discours (rage, peur, tristesse, surprise, dégoût, plaisir), les affects plus complexes (ironie, sarcasme, déception, ennui, réconfort) et l'état de confiance de l'orateur. Cependant, pour diagnostiquer un déficit de prosodie (dysprosodie), il faut exclure le rôle d'un déficit moteur (dysarthrie) ou de programmation motrice (apraxie du langage), un déficit phonologique ou aphasique (agrammatisme, anomie), un trouble psychiatrique ou émotionnel sous-jacent (idéation psychotique, dépression, anxiété, manie), ainsi que le rôle d'un trouble attentionnel.

Un test standardisé comme le *Florida Affect Battery*, [175] qui comprend également un test de reconnaissance des émotions faciales, peut être un support utile à l'examen clinique.

Les patients avec dysprosodie expressive manifestent un discours aplati, monotone, robotique, où les informations émotionnelles sont transmises davantage par la sémantique que par l'accentuation, où les phrases déclaratives ne se diversifient pas bien des interrogatives, où la cadence de la phrase n'est pas sur les mots significatifs. Dans le cas de dysprosodie réceptive, c'est la compréhension des informations émotionnelles ou des mots composés et de la nature des phrases qui est déficitaire.

Plusieurs études cliniques ont montré que les déficits de prosodie sont fréquents chez les patients avec une lésion hémisphérique droite, [176-179] mais d'autres études [180-182] ont montré une prévalence similaire en cas d'atteinte hémisphérique gauche et d'aphasie.

Un modèle célèbre [183, 184] considère la distribution des fonctions de prosodie dans l'hémisphère droit homologue à celle de l'aphasie dans l'hémisphère gauche et prévoit des syndromes aprosodiques (aprosodie motrice, aprosodie de conduction, aprosodie réceptive) similaires aux syndromes aphasiques. Selon ce modèle, l'aprosodie motrice, comme l'aphasie de Broca, est associée à la lésion des régions frontales antérieures alors que les déficits de compréhension prosodique sont dus à des lésions postérieures. Toutefois, ce modèle a fait l'objet de critiques. La majorité des études qui l'ont soutenu n'ont pas utilisé de tests standardisés pour l'évaluation de la prosodie et n'ont pas entièrement vérifié l'interférence d'autres déficits cognitifs. Selon d'autres études, le facteur déterminant est l'étendue de la lésion dans l'hémisphère droit plutôt que la localisation. Plusieurs régions de l'hémisphère droit ont été impliquées dans l'émergence d'un déficit prosodique (lobe frontal, temporal, pariétal, gyrus cingulaire, noyau caudé, noyaux de la base, thalamus). Les noyaux de la base sont une localisation fréquente, [185] ce qui amène à comparer la dysprosodie aux troubles de l'élocution des patients atteints de maladie de Parkinson.

La neuroanatomie des fonctions prosodiques a été investiguée par la neuro-imagerie fonctionnelle (PET, IRMf) chez les sujets normaux.

Un grand nombre de ces études montre une activation hémisphérique bilatérale, mais prédominante sur l'hémisphère droit. [186-189] Une latéralisation droite pour la prosodie résulte aussi des paradigmes d'écoute dichotique. [190-192] La neuro-imagerie fonctionnelle propose la dominance de l'hémisphère droit pour la prosodie affective, en particulier au niveau des régions pariétales et frontales dorsolatérales, [193] et un réseau bilatéral pour l'élaboration acoustique du langage, incluant les régions temporales, dorso-fronto-latérales et motrices supplémentaires. [194] Des données complémentaires indiquent une spécialisation hémisphérique : les aspects prosodiques du langage impliquent l'hémisphère droit lors d'une élaboration émotionnelle, et l'hémisphère gauche lors d'une élaboration phonologique et linguistique. [195, 196] D'autres données suggèrent une implication hémisphérique différentielle en fonction des temps d'analyse des aspects prosodiques. L'hémisphère gauche élabore les tons lexicaux au niveau syllabique, utilisant donc des intervalles temporels courts, alors que l'hémisphère droit traite les aspects prosodiques suprasegmentaux (au niveau de mots, phrases) qui s'expriment ou sont perçus sur des temps plus longs. [197-200] Des résultats parfois contradictoires émergent quant à la latéralisation des fonctions prosodiques en rapport avec le type d'émotion exprimé verbalement. Les patients avec lésion droite manifesteraient une difficulté majeure de compréhension prosodique pour la rage, la tristesse et la peur. [201]

“ Points forts

La dysprosodie expressive est un trouble de l'intonation, de la cadence, de l'accentuation et de la durée d'énonciation des mots dont la conséquence est un discours monocorde, parfois robotique.

L'hémisphère droit est dominant dans les processus qui déterminent la prosodie. Les régions impliquées sont les lobes frontal, pariétal et temporal, le gyrus cingulaire, le thalamus, le noyau caudé et les autres noyaux de la base.

Déficits linguistiques

Dans la majorité des cas, les patients avec lésion de l'hémisphère droit (HD) ont des performances dans les normes aux

batteries standardisées pour l'aphasie du fait que l'élaboration phonologique est intacte et qu'il n'y a pas de déficit de compréhension. [3]

Néanmoins, ces patients ont des performances déficitaires à certains tests d'élaboration sémantique et syntaxique. Par exemple, lorsqu'ils doivent donner un mot ou un concept, ils échouent dans l'indication de concepts sémantiques apparentés, moins familiers ou alternatifs, connotatifs ou métaphoriques. Il sera par exemple difficile d'indiquer pour le mot « chien », sans facilitation contextuelle, des significations alternatives comme « l'ami de l'homme ». Cela est considéré comme l'effet d'un mode hémisphérique différent d'élaboration sémantique. En conditions physiologiques, l'hémisphère droit est plus adapté à identifier les associations sémantiques plus faibles par un processus mental qui demande des ressources attentionnelles importantes. En revanche, l'hémisphère gauche serait activé de manière plus robuste, rapide et automatique par les significations dominantes des mots. [202, 203]

D'autres déficits linguistiques considérés comme plus spécifiques de la lésion de l'hémisphère droit sont la difficulté d'individualiser la catégorie pour une série de stimuli, plus particulièrement s'il s'agit d'entités abstraites, d'établir s'il existe une association sémantique entre deux noms, de générer des noms dans une catégorie spécifique (fluence catégorielle). [3] Ces déficits sont plus évidents quand la signification dominante des mots est ambiguë ou non supportée par le contexte. Toutefois, l'émergence de ces difficultés pourrait être en partie déterminée par un trouble attentionnel et le lien avec la localisation de la lésion dans l'hémisphère droit reste peu défini.

“ Point fort

Les déficits linguistiques liés aux lésions droites peuvent être subtils (difficulté de catégorisation ou d'évocation de mots et concepts sémantiques complexes).

Déficits du discours

Le discours consiste en une série d'événements communicatifs, concrets ou abstraits, qui se produisent dans une situation spécifique entre deux personnes ou dans un groupe de personnes. Par exemple, on pourrait distinguer, selon le contexte et la finalité, un discours procédural, explicatif, narratif, conversationnel.

Dans le discours, le patient avec une atteinte hémisphérique droite peut manifester une réduction de sensibilité aux informations nouvelles, aux contenus émotionnels, aux informations paralinguistiques (gestes, expressions faciales), à l'échange de idées, aux règles sociales de la communication (par exemple ne pas interrompre brusquement ou ne pas être distrait), à individualiser le rôle de l'interlocuteur et de la situation. Le discours de ces patients est peu flexible, parfois ralenti ou pauvre en mots, parfois logorrhéique, ciblé sur des détails ou tangentiel, sensible à l'intrusion, à la distraction et à la confabulation. [3, 204] La macrostructure du discours, ainsi que la hiérarchie correcte des thèmes sont affectées. Après l'écoute d'une histoire brève, le patient trouve difficile de générer un titre, d'extrapoler une morale, de choisir une phrase qui résume l'histoire. La compréhension du langage figuratif (métaphores, analogies, proverbes), ou de vignettes humoristiques ou sarcastiques est problématique. [205] Ces déficits sont évidents dans la production et dans la compréhension des discours. Ils ont été interprétés en général comme un défaut de la théorie de l'esprit. Cette faculté consiste à formuler des hypothèses sur l'état d'esprit des autres par l'interprétation des discours et des comportements. Les patients avec atteinte hémisphérique droite manifestent une difficulté à interpréter les gestes et l'expression faciale, à guider la conversation par le regard, à comprendre les motivations de l'interlocuteur.

“ Point fort

Les troubles du discours consistent en une sensibilité réduite aux informations nouvelles, aux contenus émotionnels, aux informations gestuelles, en une tendance à l'intrusion et à la confabulation, ainsi qu'en une mauvaise compréhension des intentions de l'interlocuteur, des temps de la conversation, des métaphores, des analogies et des proverbes.

Ces déficits du discours pourraient être l'expression d'un déficit attentionnel plus général ou d'un trouble métalinguistique ou encore de la faculté d'intégrer les informations et de tracer les inférences. [206, 207]

Déficits liés à l'expression faciale

Les patients avec une lésion hémisphérique droite présentent une expressivité faciale mineure [208, 209] et ils manifestent une difficulté dans les tâches de reconnaissance des expressions émotionnelles (indiquer si deux individus différents ont la même expression faciale, identifier l'émotion exprimée par l'expression faciale), [201, 210, 211] bien que ces données ne se retrouvent pas dans toutes les études. [212, 213]

À l'évaluation, on peut demander au patient de produire des expressions faciales (posées), ou d'évaluer ces expressions lors de conversations générales ou pendant la vision d'un film. Il est toutefois difficile de comprendre la répercussion de ces difficultés dans les situations de la vie quotidienne. Une étude comportementale [214] a montré que les patients avec lésion droite montrent une tendance à ne pas dévier le regard vers des scènes dramatiques d'un film, ce qui peut indiquer une activation émotionnelle générale mineure. Cette diminution de la réponse aux émotions après lésion de l'hémisphère droit est mise en évidence avec la réduction de la réponse électrodermale des patients suite à la présentation de stimuli émotionnels. [215]

L'imagerie fonctionnelle sur les sujets normaux montre une activation majeure des régions frontales de l'hémisphère droit à la vision de visages émotionnels. [216] Dans les études avec présentation tachistoscopique, l'hémisphère droit est plus rapide à identifier et mémoriser les visages émotionnels. [217, 218] Sur le visage humain [219] et sur le visage des singes, [220, 221] les émotions sont exprimées de façon plus intense sur l'hémivisage gauche, ce qui plaide en faveur de l'hypothèse que le cerveau droit est dominant pour l'élaboration émotionnelle. [222]

“ Point fort

La mimique du patient et l'interprétation de la mimique de l'interlocuteur peuvent être perturbées.

■ Syndromes neuropsychiatriques

Anosognosie

Il existe deux types d'anosognosie : une anosognosie perceptive, caractérisée par la non-conscience du trouble, survenant dans les lésions hémisphériques droites – qui sera décrite ici – et une anosognosie plus comportementale, où les patients ne perçoivent pas leur propre comportement (s'il est adéquat ou non face à une situation ou à une personne). Cette seconde anosognosie, plus « frontale » n'entre pas dans les pathologies spécifiques de l'hémisphère mineur.

Le prototype de l'anosognosie « perceptive » est décrit chez des patients hospitalisés pour une hémiplégié gauche sur AVC pariétal droit. Lorsqu'ils arrivent aux urgences et qu'on leur demande « Quel est votre problème ? », ils répondent « je ne sais pas ». Plus spécifiquement, ils ne sont pas conscients de leur hémiplégié. L'anosognosie correspond donc à un manque de discernement, total ou partiel, pour un déficit (paralysie, hypoesthésie, hémianopsie, héminégligence, amnésie, etc.) conséquent à une lésion cérébrale. En cas d'AVC de l'hémisphère droit, les comportements du patient avec anosognosie de l'hémiplégié sont en général les plus bizarres. Ce patient peut refuser la paralysie avec obstination et soutenir, contre toute évidence, que le membre bouge. Dans les cas les plus extrêmes, le patient nie l'appartenance à soi (asomatognosie), l'existence, l'intégrité ou la nature humaine du membre paralysé (somato-paraphrénie) ou indique sa reduplication ou multiplication (pseudoplymélisme). Ces croyances absurdes contrastent fortement avec l'intégrité relative des autres processus cognitifs et sont généralement rapportées avec indifférence (anosodiaphorie). Moins fréquemment, le patient est profondément dérangé et menacé par le membre paralysé et demande son éloignement (misoplégié). Certains patients reconnaissent la paralysie d'un seul membre de l'hémicorps gauche alors que les deux sont paralysés, et d'autres reconnaissent la paralysie mais l'attribuent à d'autres pathologies que l'AVC (grippe, arthrose, etc.). Une dissociation entre la conscience du déficit et sa conséquence est aussi possible. [223] Le comportement peut être adéquat à l'anosognosie (le patient cherche à sortir du lit ou à quitter l'hôpital, à exécuter avec les deux mains des tâches bimanuelles), alors que, dans d'autres cas, il contraste avec la négation de la paralysie (mystérieuse acceptation de rester au lit ou dans la chaise roulante refus d'effectuer des tâches bimanuelles), ce qui indique une connaissance implicite du déficit. L'anosognosie ou sa sévérité peuvent être fluctuantes et la négation de l'hémiparésie peut changer ou varier selon l'examineur et d'une heure à l'autre.

Les explications absurdes et les autres croyances sur les membres paralysés constituent des confabulations. Bien qu'il n'en existe pas une seule définition, la confabulation peut être considérée, en règle générale, comme une conviction erronée formulée sans aucun effort envers l'erreur. [224]

Le degré de l'anosognosie de l'hémiparésie peut être quantifié sur la base de critères cliniques [225] ou d'interviews cliniques structurées. [223, 226, 227] D'autres questionnaires s'adressant aussi aux familles permettent d'évaluer un déficit de la perception plus général de sa propre maladie. [228, 229]

Dans la phase aiguë de l'AVC, l'anosognosie pour l'hémianopsie est plus fréquente (70-90 %) que celle pour l'hémiparésie (33 %). [230] Les deux conditions sont généralement associées et coexistent avec une héminégligence, bien que des doubles dissociations aient été rapportées. [231] Les patients avec anosognosie de l'hémianopsie ne se plaignent généralement pas de leurs déficits même s'ils ne voient qu'une partie des objets ou des visages.

L'anosognosie est un syndrome de la phase aiguë de l'AVC, car elle peut s'améliorer, généralement plus rapidement que l'hémianégligence spatiale à laquelle elle est fréquemment associée, [31, 231] et son rôle pour la récupération fonctionnelle à long terme fait l'objet de débats. [232] Les cas chroniques – persistance du déficit au-delà de 1 mois [233] – sont rares et les cas publiés sont résumés dans les articles de Cocchini et al. et de Pia et al. [234, 235]

L'anosognosie pour l'hémiparésie et l'anosognosie pour l'hémianopsie partagent la localisation de la lésion dans le lobe pariétal droit, dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne. L'anosognosie pour l'hémianopsie est moins fréquente en cas de lésion occipitale ou du territoire de l'artère cérébrale postérieure. [230, 236] L'association stricte de l'anosognosie à l'atteinte hémisphérique droite est aussi confirmée par les études qui ont montré que, bien que l'aphasie puisse contribuer à sous-estimer la fréquence de l'anosognosie pour la paralysie après injection carotidienne gauche d'amytal, cette fréquence reste indubitablement plus élevée en cas d'injection carotidienne droite. [237, 238]

L'anosognosie pour l'hémiparésie peut également se manifester avec lésions frontales et sous-corticales droites [236]

– thalamus, [239] région capsulolenticulaire, [240] pons, [241] tronc, encéphale [242] – et, dans ces cas, un diaschisis cortical frontal ou pariétal est évoqué.

Les différents comportements quant à la compréhension de la paralysie, sa localisation et l'identité des membres suggèrent que différents déficits cognitifs pourraient contribuer à une anosognosie. Ces déficits incluent l'héminégligence spatiale ou motrice, [225, 243] une diminution générale des ressources attentionnelles et une perturbation des afférences proprioceptives qui empêche la reconnaissance de la paralysie, [233] un défaut du schéma corporel [244] ou, plus généralement, de la conscience de soi, un trouble de l'imagerie spatiale, une défaillance des processus qui adaptent les références spatiales égocentriques et les afférences perceptives aux mouvements en cours, [245] un déficit de l'intention de bouger, [246] la dysfonction d'un système qui contrôle constamment l'état du corps en fonction de la réalité. [235, 247, 248]

Bien que ces théories se fondent individuellement sur des observations valides, la plupart d'entre elles expliquent préférentiellement un seul des déficits associés plutôt qu'un déficit central au syndrome et l'on a montré sur des groupes de patients que le degré de l'anosognosie peut ne pas corrélérer avec des déficits associés (héminégligence, parésie, hypoesthésie, déficit du champ visuel). [31, 223] Par exemple, l'amélioration transitoire de l'anosognosie par stimulation calorique vestibulaire, comme dans le cas de l'héminégligence, suggère comme étiologie une perturbation des coordonnées spatiales de référence, [243, 249, 250] mais n'explique pas la nature des confabulations.

Aucune théorie n'explique suffisamment l'association entre l'anosognosie et la lésion de l'hémisphère droit. L'hypothèse d'une disconnexion visuomotrice interhémisphérique [251, 252] est réfutée par différentes données. La présentation et la manipulation de l'extrémité parétique dans le champ visuel droit ne modifient pas le syndrome [253] et l'anosognosie peut se manifester également en cas d'atteinte de l'hémisphère gauche. [246]

Le rôle d'un mécanisme psychologique de défense envers une réalité inadmissible a été redimensionné. Il n'explique pas l'association avec la latéralisation hémisphérique du déficit, les confabulations, et l'évidence que les patients avec anosognosie peuvent développer un syndrome dépressif. [254] Le rôle d'une détérioration cognitive générale, d'un défaut de raisonnement ou de mémoire est également difficile à accepter, car de nombreux patients avec anosognosie de l'hémi-parésie ne montrent pas ces déficits. [223, 234, 245]

Les confabulations, les mouvements illusoire des membres paralysés et le manque de discernement pour le déficit sont des comportements indissociables de l'anosognosie, [255, 256] mais leur lien avec la lésion cérébrale est également peu clair.

L'hypothèse de la disconnexion interhémisphérique [251] considère les confabulations comme le résultat d'une fonction verbale incorrecte de l'hémisphère gauche qui se produit en l'absence d'information sur la dysfonction de l'hémisphère droit. Néanmoins, contre cette hypothèse, il semble évident que les patients avec anosognosie montrent également un déficit non verbal de reconnaissance de la paralysie. [257] Selon une autre hypothèse, les confabulations résultent de l'incapacité d'inhiber des réponses incorrectes.

En conclusion la variété des phénomènes visuoperceptifs, spatiaux, moteurs et confabulatoires qui s'associent à l'anosognosie et les différentes localisations lésionnelles laissent entrevoir, comme pour l'héminégligence spatiale, l'association de plusieurs mécanismes contrôlés par un réseau neural qui est diffus et pour lequel l'hémisphère droit est dominant. Il faut souligner que ce réseau est impliqué, en conditions physiologiques, dans la conscience de soi.

Délires d'identification

Il s'agit de conditions rares où le patient attribue une fausse identité aux personnes, places, objets ou événements. La paramnésie reduplicative indique la conviction d'être dans un lieu différent. Il peut s'agir d'une reduplication pour les lieux (le patient croit en l'existence de deux lieux identiques avec le

“ Points forts

L'anosognosie est une conscience altérée ou abolie d'un ou de plusieurs déficits ou de la maladie.

L'anosognosie de l'hémi-parésie et de l'hémianopsie est souvent la conséquence d'une lésion étendue pariétale ou pariéto-occipitale.

L'anosognosie est probablement le résultat d'un dysfonctionnement d'un réseau plurimodal et diffus qui serait impliqué dans la conscience de soi. Ce réseau semble avoir une dominance hémisphérique droite.

même nom, mais géographiquement séparés), [258] l'assimilation chimérique entre sa propre habitation et l'hôpital (sa maison a été transformée en l'hôpital), et d'autres formes de localisation spatiale aberrante (il croit être dans un autre lieu, généralement familial).

Dans le syndrome de Capgras, le sujet est convaincu qu'une ou plusieurs personnes intimes ont été remplacées par des traîtres, des imposteurs, des sosies ou robots ou aliens, ce qui constitue généralement un danger important. L'attribution d'une fausse identité peut concerner également les objets [259] ou les voix. [260, 261] Dans le cas des doubles subjectifs, le patient croit que lui-même a été remplacé par quelqu'un d'autre. [262]

Le syndrome de Fregoli correspond à la croyance qu'une personne intime a pris l'apparence d'un étranger. À la différence du syndrome de Capgras, dans le syndrome de Fregoli c'est l'apparence physique et non l'identité qui a changé ; il s'agit donc d'une hyperidentification. Un syndrome similaire est l'intermétamorphose dans laquelle les personnes, les animaux ou les objets changent d'identité entre eux. [263] Dans le cas de la parapsopagnosie, le visage d'une personne connue ou même son propre visage se transforme en un masque grotesque (monstre, vampire, loup-garou). Le patient qui présente un délire de négativisme croit être mort et demande d'avertir ses proches ou d'organiser ses funérailles (observation des auteurs d'un patient avec AVC pariéto-occipital droit). D'autres fausses identifications (syndrome d'Othello, érotomanie) ont été décrites et plusieurs variétés peuvent coexister chez le même patient. [264, 265] Le mélange entre la réalité et les éléments délirants peut être extrêmement variable et de rares fois, le patient peut cacher ses convictions craignant de ne pas être crédible.

Toutes ces conditions rares, dont les plus fréquentes sont le syndrome de Capgras et la reduplication des lieux, se placent à l'interface de la neurologie et de la psychiatrie du fait qu'elles peuvent se manifester lors d'une maladie neurologique (AVC, hématome sous-dural, maladie d'Alzheimer, intoxication médicamenteuse ou par hallucinogènes, épilepsie, traumatisme crânien, maladie de Parkinson, maladie de Fahr) ou psychiatrique (sans lésion cérébrale) telle que la schizophrénie ou les troubles de l'humeur. En cas d'AVC, la durée de ces syndromes est généralement limitée mais des cas chroniques ont été décrits. [266]

Les études cliniques sur les cas neurologiques montrent que l'atteinte de l'hémisphère droit est prédominante bien que, généralement, elle se situe dans le contexte d'une atrophie corticale ou d'un dysfonctionnement cérébral frontobilatéral ou plus diffus. [267-272] La localisation lésionnelle pour les paramnésies reduplicatives est dans les régions frontale, pariétale et thalamique, [273-275] et pour le syndrome de Capgras dans la région frontale [276] et la jonction pariéto-occipitale droite. [277]

Différentes théories étiologiques ont été formulées. La paramnésie reduplicative s'associe fréquemment, en cas d'AVC, à des troubles mnésiques [258] ou attentionnels ou à des troubles visuospatiaux (surtout héminégligence) et de désorientation topographique, [266] mais elle n'est pas entièrement expliquée par ces déficits cognitifs et peut s'en dissocier.

Le syndrome de Capgras a été interprété selon un modèle cognitif de la reconnaissance des visages qui est constitué par deux voies. [278] La première est responsable de l'identification

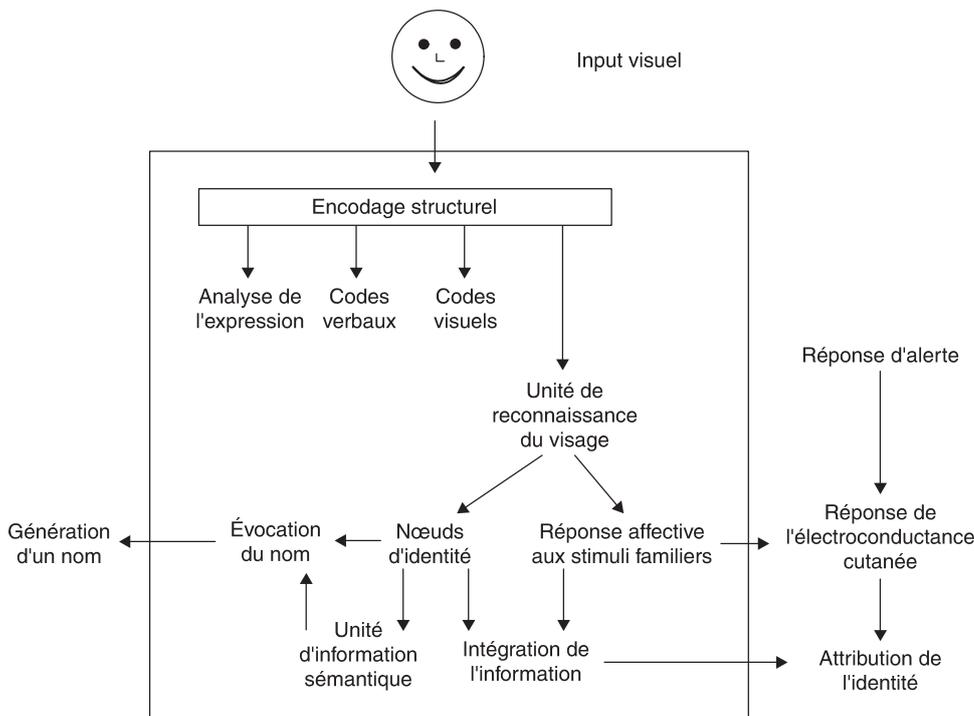


Figure 7. Modèle de la reconnaissance des visages intégrant la composante affective.

alors que la seconde évoque la réponse affective du visage. La dysfonction de la première voie mène à la prosopagnosie alors que celle de la seconde a comme effet une non-reconnaissance affective, une incongruence qui serait à l'origine du syndrome. [279] Ce modèle est soutenu par le fait que les patients psychiatriques avec le syndrome de Capgras ne montrent pas de variation de la conduction cutanée aux visages connus (célébrités), [280] alors que les patients prosopagnosiques montrent une réponse électrodermale aux visages familiers même en absence d'identification. [281] Quant aux corrélats neuroanatomiques, les données expérimentales et cliniques indiquent que la région déterminante pour la reconnaissance des visages (la première route) se situe dans le gyrus fusiforme du lobe temporal droit. La localisation de la deuxième voie, celle de la reconnaissance affective, reste toutefois incertaine. Il pourrait s'agir d'une route dorsale (jonction pariéto-occipitale, lobule pariétal inférieur, sulcus temporal supérieur, gyrus cingulaire, amygdale) [279, 281] ou d'une route collatérale à la route ventrale qui se situe dans le lobe temporal même.

Bien que les données sur la réponse électrodermale cutanée doivent être confirmées à l'aide de séries plus grandes de patients en contrôlant exactement la valence affective et le degré de familiarité des stimuli, la possibilité d'un processus indépendant pour l'identification et la réponse émotionnelle aux visages dans le syndrome de Capgras a mené à un nouveau modèle cognitif de l'identification des visages. [282] Ce nouveau modèle intègre le modèle de Bruce et Joung avec le module de la réponse affective (Fig. 7).

En parallèle, la paramnésie reduplicative serait le résultat d'une disconnexion des aires cérébrales spécialisées dans la reconnaissance des lieux (gyrus hippocampique et parahippocampique) des régions plus antérieures et médiales du lobe temporal droit où les mécanismes de rappel et de reconnaissance visuelle sont localisés. [283, 284]

Une hypothèse complémentaire considère l'atteinte de la mémoire de travail due à une lésion frontale droite comme responsable de la difficulté à gérer en même temps l'information affective et l'information relative à l'identité. [265, 285]

Une disconnexion interhémisphérique pourrait avoir comme conséquence une analyse des personnes, lieux ou objets différents pour chaque hémisphère. [286] Selon une autre théorie, les fausses reconnaissances sont le résultat combiné d'un déficit d'un système qui traite les idées sur le soi localisé dans le lobe frontal et d'un déficit perceptif dû à une lésion pariéto- ou occipitotemporale postérieure droite. [287] Cette dernière théorie

donne davantage de « relevance » aux sentiments d'étrangeté, d'irréalité ou de dépersonnalisation qui sont communs aux cas neurologiques et psychiatriques, [262, 288] et qui rappellent également le phénomène du déjà-vu ou d'autres manifestations de l'épilepsie du lobe temporal. Le rôle de la neurotransmission dopaminergique doit aussi être investigué, car les symptômes des syndromes reduplicatifs peuvent être contrôlés par les médicaments antidopaminergiques.

L'étude du lien neurobiologique entre les délires d'identification et la fonction physiologique des régions de l'hémisphère droit impliqués peut amener, comme dans le cas de l'anosognosie, à une meilleure compréhension des processus d'intégration perceptivocognitive et émotionnelle qui sont nécessaires à la conscience de soi et de l'environnement. Dans ce parcours heuristique, on peut également progresser dans la connaissance de la neurobiologie de la schizophrénie paranoïde.

“ Points forts

Les délires d'identification sont rares et, parmi eux, les plus connus sont le syndrome de Capgras (conviction qu'une personne familière a été remplacée par un sosie) et la paramnésie reduplicative des lieux (conviction d'être dans un lieu différent).

En cas d'AVC, ces syndromes sont souvent associés à une lésion temporale ou temporo-occipitale droite bien que ces patients aient en général une atteinte cérébrale diffuse ou une détérioration plus globale des fonctions cognitives. Le rôle d'une dissociation entre un système intact de reconnaissance visuelle des visages et des lieux et un système perturbé d'activation émotionnelle a été proposé.

Manie

La manie comme symptôme concomitant à un AVC aigu est rare (1 % des cas) [289] mais la majorité des cas décrits est la conséquence d'une lésion de l'hémisphère droit. [290-293] Chez trois patients avec lésion sous-corticale, l'examen PET montrait

un hypométabolisme dans la région inférieure du lobe temporal droit, qui était considéré comme le résultat d'un phénomène de diaschisis. [289]

Une forme peu invalidante associée à une hyperphagie et à une préférence spécifique pour la nourriture fine a été décrite dans un groupe de 36 patients dont 34 avaient une lésion antérieure de l'hémisphère droit (lobe frontal, noyaux de la base, lobe limbique). [294] Ces patients montraient également d'autres symptômes de désinhibition, ce qui laissait entrevoir, comme mécanisme étiologique, une perte de contrôle pour les impulsions envers la nourriture.

Les régions orbitofrontales et ventrotemporales impliquées dans l'expérience émotionnelle ont des connexions denses avec les régions corticales associatives d'intégration polymodales de l'hémisphère droit impliqué dans l'élaboration des stimuli visuo-perceptifs. Une déconnexion de ces régions pourrait amener à des comportements désinhibés finalisés.

“ Point fort

Bien qu'exceptionnels à la suite d'un AVC, des épisodes de manie pure peuvent se développer après une lésion hémisphérique droite (frontale, pariétale ou thalamique).

■ Conclusions

L'étude des phénomènes associés aux syndromes de l'hémisphère droit suggère la dominance de cet hémisphère pour les dimensions physique et émotionnelle de l'individu qui permettent de prendre conscience de soi, de la relation du soi avec l'environnement et des émotions qui en dérivent. Les lésions droites modifient la perception externe (héménégligence, agnosie visuelle aperceptive, désorientation topographique) du schéma corporel et de la conscience de soi (orientation de l'individu par rapport à l'environnement, l'anosognosie et l'anosodiaphorie) et peuvent perturber profondément l'expression ou la compréhension émotionnelle (platitude affective, dysprosodie) et l'intégration des valences émotionnelles avec les réalités perceptives (syndromes de fausses identifications) ou le contrôle des impulsions (manie). Ces modifications sont aussi potentialisées par un défaut du système attentionnel à différents niveaux, ce qui contribue à donner au patient avec atteinte de l'hémisphère droit l'image d'un individu moins vital ou moins connecté (réaction d'indifférence). Alors qu'une conscience linguistique et analytique appartient à l'hémisphère gauche, une conscience fondée sur l'expérience perceptive et émotionnelle est celle de l'hémisphère droit.

* Les auteurs tiennent à remercier Claudia Cardoso pour son apport au manuscrit.

Cette publication a été rendue possible grâce à la Fondation Biaggi, au Fonds national suisse de la Recherche 3200-061342.00 to J. Bogousslavsky et 3151AO 102271 to J.M. Annoni.



■ Références

- Davidson R, Hugdahl K. *Brain asymmetry*. Cambridge: Massachusetts: The MIT Press; 1998.
- Mychack P, Kramer JH, Boone KB, Miller BL. The influence of right frontotemporal dysfunction on social behavior in frontotemporal dementia. *Neurology* 2001;**56**(suppl4):S11-S15.
- Myers PS. *Right hemisphere damage*. USA: Disorders of Communication and Cognition; 1999.
- Bisiach E. Unilateral neglect and related disorders. In: Denes G, Pizzamiglio L, editors. *Handbook of clinical and experimental neuropsychology*. Hove: Psychology Press; 1999. p. 479-96.
- Kerkhoff G. Spatial hemineglect in humans. *Prog Neurobiol* 2001;**63**: 1-27.
- Zoccolotti P, Judica A. Functional evaluation of hemineglect by means of semi-structured scale: personal/extrajournal differentiation. *Neuropsychol Rehabil* 1991;**1**:33-44.
- Beschin N, Robertson IH. Personal versus extrajournal neglect: a group study of their dissociation using a reliable clinical test. *Cortex* 1997;**33**:379-84.
- Bartolomeo P, Chokron S. Levels of impairment in unilateral neglect. In: Behrmann M, editor. *Handbook of neuropsychology*. Amsterdam: Elsevier Science; 2001.
- Hier DB, Mondlock J, Caplan LR. Behavioral abnormalities after right hemisphere stroke. *Neurology* 1983;**33**:337-44.
- Ghika J, Bogousslavsky J, Regli F. "Hyperneglect", a sequential hemispheric stroke syndrome. *J Neurol Sci* 1995;**132**:233-8.
- Gainotti G, D'Erme P, Bartolomeo P. Early orientation of attention toward the half space ipsilateral to the lesion in patients with unilateral brain damage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;**54**:1082-9.
- Andre JM, Beis JM, Morin N, Paysant J. Buccal hemineglect. *Arch Neurol* 2000;**57**:1734-41.
- Mark VW, Kooistra CA, Heilman KM. Hemispacial neglect affected by non-neglected stimuli. *Neurology* 1988;**38**:1207-11.
- Vuilleumier P, Schwartz S. Emotional facial expressions capture attention. *Neurology* 2001;**56**:153-8.
- Mesulam MM. Attentional confusional states and neglect. In: Mesulam MM, editor. *Principles of behavioral neurology*. Philadelphia: FA Davis; 1985.
- Ladavas E. Is the hemispacial deficit produced by right parietal lobe damage associated with retinal or gravitational coordinates? *Brain* 1987;**110**(Pt1):167-80.
- Pitzalis S, Di Russo F, Spinelli D, Zoccolotti P. Influence of the radial and vertical dimensions on lateral neglect. *Exp Brain Res* 2001;**136**: 281-94.
- Baylis GC, Baylis LL, Gore CL. Visual neglect can be object-based or scene-based depending on task representation. *Cortex* 2004;**40**:237-46.
- Berti A, Rizzolatti G. Coding near and far space. In: Karnath HO, Milner AD, Vallar G, editors. *The cognitive and neural bases of spatial neglect*. Oxford: Oxford University Press; 2002. p. 119-29.
- Pegna AJ, Petit L, Caldara-Schnetzer AS, Khateb A, Annoni JM, Sztajzel R, et al. So near yet so far: neglect in far or near space depends on tool use. *Ann Neurol* 2001;**50**:820-2.
- Guariglia C, Padovani A, Pantano P, Pizzamiglio L. Unilateral neglect restricted to visual imagery. *Nature* 1993;**364**:235-7.
- Ortigue S, Viaud-Delmon I, Annoni JM, Landis T, Michel C, Blanke O, et al. Pure representational neglect after right thalamic lesion. *Ann Neurol* 2001;**50**:401-4.
- Grossi D, Modafferi A, Pelosi L, Trojano L. On the different roles of the cerebral hemispheres in mental imagery: the "O'Clock Test" in two clinical cases. *Brain Cogn* 1989;**10**:18-27.
- Rode G, Rossetti Y, Perenin MT, Boisson D. Geographic information has to be spatialized to be neglected: a representational neglect case. *Cortex* 2004;**40**:391-7.
- Bisiach E, Geminiani G, Berti A, Rusconi ML. Perceptual and premotor factors of unilateral neglect. *Neurology* 1990;**40**:1278-81.
- Nico D. Detecting directional hypokinesia: the epidiascope technique. *Neuropsychologia* 1996;**34**:471-4.
- Na DL, Adair JC, Williamson DJ, Schwartz RL, Haws B, Heilman KM. Dissociation of sensory-attentional from motor-intentional neglect. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;**64**:331-8.
- De Renzi E, Gentilini M, Barbieri C. Auditory neglect. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;**52**:613-7.
- Marshall JC, Halligan PW. Blindsight and insight in visuo-spatial neglect. *Nature* 1988;**336**:766-7.
- Vuilleumier P, Armony JL, Clarke K, Husain M, Driver J, Dolan RJ. Neural response to emotional faces with and without awareness: event-related fMRI in a parietal patient with visual extinction and spatial neglect. *Neuropsychologia* 2002;**40**:2156-66.
- Jehkonen M, Ahonen JP, Dastidar P, Laippala P, Vilkki J. Unawareness of deficits after right hemisphere stroke: double-dissociations of anosognosias. *Acta Neurol Scand* 2000;**102**:378-84.
- Robertson IH. Do we need the "lateral" in unilateral neglect? Spatially nonselective attention deficits in unilateral neglect and their implications for rehabilitation. *Neuroimage* 2001;**14**:S85-S90.
- Halligan PW, Fink GR, Marshall JC, Vallar G. Spatial cognition: evidence from visual neglect. *Trends Cogn Sci* 2003;**7**:125-33.
- Mort DJ, Malhotra P, Mannan SK, Rorden C, Pambakian A, Kennard C, et al. The anatomy of visual neglect. *Brain* 2003;**126**:1986-97.

- [35] Karnath HO, Ferber S, Himmelbach M. Spatial awareness is a function of the temporal not the posterior parietal lobe. *Nature* 2001;**411**:950-3.
- [36] Maguire AM, Ogden JA. MRI brain scan analyses and neuropsychological profiles of nine patients with persisting unilateral neglect. *Neuropsychologia* 2002;**40**:879-87.
- [37] Mesulam MM. Spatial attention and neglect: parietal, frontal and cingulate contributions to the mental representation and attentional targeting of salient extrapersonal events. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 1999;**354**:1325-46.
- [38] Karnath HO, Himmelbach M, Rorden C. The subcortical anatomy of human spatial neglect: putamen, caudate nucleus and pulvinar. *Brain* 2002;**125**:350-60.
- [39] Weddell R. Subcortical modulation of spatial attention including evidence that the Sprague effect extends to man. *Brain Cogn* 2004;**55**:497-506.
- [40] Laplane D, Degos JD. Motor neglect. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1983;**46**:152-8.
- [41] Bisiach E, Luzzatti C. Unilateral neglect of representational space. *Cortex* 1978;**14**:129-33.
- [42] Doricchi F, Guariglia C, Paolucci S, Pizzamiglio L. Disturbances of the rapid eye movements (REMs) of REM sleep in patients with unilateral attentional neglect: clue for the understanding of the functional meaning of REMs. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1993;**87**:105-16.
- [43] Hornak J. Ocular exploration in the dark by patients with visual neglect. *Neuropsychologia* 1992;**30**:547-52.
- [44] Bisiach E, Luzzatti C, Perani D. Unilateral neglect, representational schema and consciousness. *Brain* 1979;**102**:609-18.
- [45] Bellas DN, Novelly RA, Eskenazi B, Wasserstein J. The nature of unilateral neglect in the olfactory sensory system. *Neuropsychologia* 1988;**26**:45-52.
- [46] Bartolomeo P, D'Erme P, Gainotti G. The relationship between visuospatial and representational neglect. *Neurology* 1994;**44**:1710-4.
- [47] Halligan PW, Marshall JC. Spatial compression in visual neglect: a case study. *Cortex* 1991;**27**:623-9.
- [48] Bisiach E, Pizzamiglio L, Nico D, Antonucci G. Beyond unilateral neglect. *Brain* 1996;**119**(Pt3):851-7.
- [49] Milner AD, Harvey M. Distortion of size perception in visuospatial neglect. *Curr Biol* 1995;**5**:85-9.
- [50] Pritchard CL, Dijkerman HC, McIntosh RD, Milner AD. Visual and tactile size distortion in a patient with right neglect. *Neurocase* 2001;**7**:391-6.
- [51] Dijkerman HC, McIntosh RD, Milner AD, Rossetti Y, Tilikete C, Roberts RC. Ocular scanning and perceptual size distortion in hemispatial neglect: effects of prism adaptation and sequential stimulus presentation. *Exp Brain Res* 2003;**153**:220-30.
- [52] Doricchi F, Angelelli P. Misrepresentation of horizontal space in left unilateral neglect: role of hemianopsia. *Neurology* 1999;**52**:1845-52.
- [53] Bartolomeo P, Urbanski M, Chokron S, Chainay H, Moroni C, Sieroff E, et al. Neglected attention in apparent spatial compression. *Neuropsychologia* 2004;**42**:49-61.
- [54] Chokron S. Right parietal lesions, unilateral spatial neglect, and the egocentric frame of reference. *Neuroimage* 2003;**20**(suppl1):S75-S81.
- [55] Posner MI. Orienting of attention. *Q J Exp Psychol* 1980;**32**:3-25.
- [56] Peelen MV, Heslenfeld DJ, Theeuwes J. Endogenous and exogenous attention shifts are mediated by the same large-scale neural network. *Neuroimage* 2004;**22**:822-30.
- [57] Thiel CM, Zilles K, Fink GR. Cerebral correlates of alerting, orienting and reorienting of visuospatial attention: an event-related fMRI study. *Neuroimage* 2004;**21**:318-28.
- [58] Vuilleumier P, Hester D, Assal G, Regli F. Unilateral spatial neglect recovery after sequential strokes. *Neurology* 1996;**46**:184-9.
- [59] Oliveri M, Rossini PM, Traversa R, Cicinelli P, Filippi MM, Pasqualetti P, et al. Left frontal transcranial magnetic stimulation reduces contralesional extinction in patients with unilateral right brain damage. *Brain* 1999;**122**(Pt9):1731-9.
- [60] Oliveri M, Bisiach E, Brighina F, Piazza A, La Bua V, Buffa D, et al. rTMS of the unaffected hemisphere transiently reduces contralesional visuospatial hemineglect. *Neurology* 2001;**57**:1338-40.
- [61] Fierro B, Brighina F, Oliveri M, Piazza A, La Bua V, Buffa D, et al. Contralateral neglect induced by right posterior parietal rTMS in healthy subjects. *Neuroreport* 2000;**11**:1519-21.
- [62] Robertson IH, Mattingley JB, Rorden C, Driver J. Phasic alerting of