Quand la moitié du monde disparaît

Certaines personnes perdent partiellement ou totalement conscience de la moitié gauche de leur espace. Mais il est possible de leur apprendre à explorer à nouveau cette partie de leur monde.

PAR Philippe Lambert, journaliste.

i vous demandez à François de reproduire le dessin d'une maison, il n'en dessinera que la moitié droite, comme si le bâtiment avait été coupé en deux par une scie. Et si vous l'invitez à barrer des petits traits semés un peu partout sur une feuille de papier, il ne rayera que ceux de droite. À l'instar de François, plus de 50% des patients avant subi un accident vasculaire cérébral (AVC) au niveau de l'hémisphère droit se comportent durablement comme si leur conscience de la moitié gauche de l'espace s'était effritée, voire, dans les cas les plus graves, avait disparu. Ces personnes souffrent, à des degrés divers, de négligence spatiale unilatérale, plus communément appelée héminégligence. Un trouble qui demeure largement méconnu, y compris des cliniciens, bien qu'il puisse affecter jusqu'à 85% des patients au cours des premiers jours (phase aiguë) suivant un AVC.

Les malades les plus sévèrement atteints se cognent aux meubles et aux murs situés à leur gauche, omettent de se raser ou de se maquiller le côté gauche du visage, négligent de manger les aliments occupant la moitié gauche de leur assiette... Certains ont même le regard et la tête constamment tournés vers la droite. Chez d'autres, le déficit est plus subtil et moins invalidant. Ainsi,

dans une forme du trouble baptisée extinction, les patients disposent encore d'une capacité attentionnelle suffisante pour prendre conscience d'un stimulus se manifestant à gauche, à condition qu'aucun autre stimulus n'apparaisse simultanément dans la partie droite de leur champ visuel. « Quand il y a compétition entre deux stimuli situés respectivement à gauche et à droite, celui de droite polarise l'attention au point de toujours l'emporter », précise le neurologue Paolo Bartolomeo, directeur de recherche Inserm à l'Institut du cerveau et de la moelle épinière (ICM), à Paris. Les signes que présentent les patients héminégligents disparaissent rapidement ou persistent durant des mois, des années ou toute la vie. L'amélioration spontanée de la négligence est donc

L'essentiel

- > L'HÉMINÉGLIGENCE est une perte partielle ou totale de la conscience du côté gauche de l'espace. Elle peut devenir chronique et très invalidante.
- > CE TROUBLE serait dû à un déficit de l'attention visuo-spatiale lié à des lésions cérébrales dans l'hémisphère droit, après un AVC.
- > LE RÔLE de l'hémisphère gauche, suractivé en cas d'héminégligence, fait l'objet de débat. On se demande s'il faut ou non diminuer cette suractivité

loin d'être la règle: dans au moins un tiers des cas, les désordres observés en phase aiguë persistent plus d'un an après l'apparition des lésions cérébrales à l'origine du trouble qui risque alors de s'installer définitivement.

Représentation mentale. À quoi ce trouble est-il dû? Dans les années 1950, il fut attribué à tort à une hémianopsie, perte de la vision touchant une moitié du champ visuel à la suite d'une lésion du cortex visuel ou d'une déconnexion entre ce dernier et le reste du système visuel. En 1970, les travaux de Marcel Kinsbourne, aujourd'hui professeur de psychologie à la New School University, à New York, changèrent la donne [1]. Depuis lors, en effet, l'héminégligence est appréhendée comme un trouble cognitif impliquant plusieurs déficits de base, dont essentiellement un déficit de l'attention visuo-spatiale. Les travaux réalisés chez le sujet sain ont mis en évidence que l'attention est centrale dans le phénomène de la conscience. Le cas des patients héminégligents le confirme puisqu'ils ne sont pas conscients d'une partie de ce qu'ils voient. « Il ne suffit pas de voir quelque chose pour en être conscient », insiste Paolo Bartolomeo.

En 1978, des travaux conduits par Edoardo Bisiach, professeur à l'université de Milan, avaient toutefois semé le doute quant à la nature exacte de l'héminégligence [2]. Était-elle bien un trouble attentionnel, comme on le postulait depuis l'étude de Marcel Kinsbourne? Edoardo Bisiach avait demandé à deux



Chez les personnes héminégligentes, la conscience de la moitié gauche de l'espace s'est effritée, ou a même disparu dans les cas les plus graves.

patients milanais hospitalisés de décrire la place du Dôme de Milan en s'imaginant face à la cathédrale. Ils n'en mentionnèrent que la partie droite, le

Palais royal, n'évoquant à aucun moment la Galleria, située à gauche. Appelés à réaliser le même exercice mais en s'imaginant cette fois dos à la cathédrale, les

deux patients parlèrent de la Galleria, désormais à droite dans leur représentation mentale, et ne firent plus état du Palais royal, transposé à gauche. Selon Edoardo Bisiach, ils avaient perdu la possibilité d'accéder à la moitié gauche de la représentation mentale de l'espace. Il explique son point de vue par une métaphore:celle d'un écran (de cinéma, par exemple) sur lequel l'espace serait projeté. Chez le patient héminégligent,

L'héminégligence affecte jusqu'à 85% des patients dans les premiers jours suivant un AVC

la moitié gauche de cet écran serait détruite, de sorte que les informations spatiales correspondantes ne pourraient plus y être « projetées ».

Des expériences similaires menées peu après par Paolo Bartolomeo ont révélé qu'un tiers seulement des personnes héminégligentes souffrent du même trouble d'imagerie mentale que les deux patients milanais [3]. « Le syndrome de négligence spatiale unilatérale ne peut s'expliquer par la seule amputation d'une représentation mentale, affirme le neurologue. Comme on le sait avec certitude aujourd'hui, il est indissociable de troubles attentionnels, même s'il n'est pas définitivement établi que ceux-ci en sont la cause première. »

Problème de réseaux. L'hypothèse d'un déficit d'attention visuo-spatiale est donc actuellement la plus plausible. Pour l'asseoir, les chercheurs recourent notamment à l'imagerie cérébrale fonctionnelle. Maurizio Corbetta et Gordon Shulman, de l'université Washington de Saint-Louis, aux États-Unis, ont proposé en 2002 l'implication de plusieurs réseaux cérébraux dans l'attention spatiale chez le sujet sain. D'une part, deux réseaux fronto-pariétaux dorsaux relativement symétriques dans les deux hémisphères, dont la fonction serait de diriger l'attention dans l'espace. D'autre part, un réseau fronto-pariétal ventral de l'hémisphère droit, qui permettrait de répondre aux stimuli extérieurs, qu'ils émanent de la partie droite ou de 🗟 la partie gauche de l'espace [4].

Suivant l'hypothèse de Maurizio Corbetta et de Gordon Shulman, l'héminégligence serait due à un dysfonctionnement de ce réseau fronto-pariétal ventral droit, qui entraînerait un déséquilibre entre les deux autres réseaux. Les deux chercheurs ont également mis en évidence une hyperactivité relative, en phase aiguë du trouble, du cortex pariétal postérieur gauche par rapport

à son homologue droit. Selon leur théorie, les deux hémisphères s'inhibent mutuellement chez le sujet sain mais, en raison des lésions qui affectent l'hémisphère droit

en cas d'héminégligence, l'inhibition qu'il exerce normalement sur l'hémisphère gauche deviendrait moindre : ce dernier serait donc suractivé.

En 2005 cependant, Paolo Bartolomeo et son équipe de l'ICM ont montré que l'héminégligence résulterait >>>

LES MALADIES DE LA CONSCIENCE

Quand la moitié du monde disparaît

>>> plutôt de l'atteinte des connexions (substance blanche) reliant les cortex pariétal et frontal de l'hémisphère droit [5]. Cette conclusion, ils l'ont forgée en soumettant à une expérience des volontaires non héminégligents atteints d'un gliome de bas grade* au

niveau de régions de l'hémisphère droit, lors de l'opération d'extraction de leur tumeur à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière, à Paris. Vu l'insensibilité du tissu cérébral à

la douleur, les volontaires furent réveillés au cours de l'intervention. Tandis que le neurochirurgien stimulait électriquement la zone faisant l'objet de l'opération à une fréquence destinée à en provoquer l'inhibition fonctionnelle, les patients passèrent l'une des épreuves traditionnellement utilisées pour diagnostiquer une éventuelle héminégligence: le test de bissection, où il s'agit de scinder une ligne horizontale en son centre.

Résultat: les patients déplaçaient légèrement le milieu de la ligne vers la droite lorsque le chirurgien stimulait le lobe pariétal inférieur ou la jonction temporo-pariétale, deux régions classiquement associées à l'héminégligence. Mais ils le déplaçaient bien plus à droite quand, après l'extraction de la tumeur, on stimulait les tissus en contact avec la substance blanche. Autrement dit, davantage qu'une atteinte de certaines régions corticales, ce serait une déficience de connexion qui serait à la base de l'héminégligence.

L'imagerie par résonance magnétique avec tenseur de diffusion, technique utilisée entre autres pour détecter des lésions axonales, a permis à l'équipe de l'ICM de valider cette hypothèse: elle a déterminé que les fibres stimulées électriquement appartenaient à une branche du faisceau longitudinal supérieur. Or ce faisceau, que Paolo Bartolomeo compare à une autoroute, assure une communication

rapide entre le cortex frontal et le cortex pariétal, communication qui permet l'orientation de l'attention dans l'espace. L'hypothèse d'un dysfonctionnement des réseaux de l'attention fronto-pariétaux de l'hémisphère droit était ainsi confirmée. « Ce qui souligne

Injecter de l'eau froide dans l'oreille gauche entraîne parfois une amélioration spectaculaire

l'importance cruciale de ces réseaux dans notre conscience spatiale du monde », estime le chercheur.

Comment soigner l'héminégligence? Les thérapies de rééducation cognitive proposées aux patients héminégligents se fondent sur deux approches théoriques qualifiées respectivement de top-down et de bottom-up. Toutes deux poursuivent le même objectif:

Des lunettes qui dévient l'environnement visuel vers la droite sont utilisées pour l'adaptation prismatique, méthode relativement efficace contre l'héminégligence (lire « La rééducation par l'adaptation prismatique », p. 95). amener le patient à explorer la moitié gauche de l'espace. Les techniques top-down sont les plus anciennes. Elles misent sur l'influence que pourraient exercer les représentations cognitives (top) sur les processus sensorimoteurs (down). Dans la pratique, on incite par différents moyens le malade à regarder consciemment vers la gauche. Par exemple, on l'invitera à lire un texte après avoir regardé une ligne rouge verticale apposée sur la gauche de la

page. L'hypothèse est que la répétition des exercices finira par réorienter automatiquement son attention de ce côté. Les résultats sont décevants et sans impact

sur la vie courante. « Faut-il s'en étonner ? demande Gilles Rode, professeur de médecine physique et réadaptation à l'université Claude-Bernard de Lyon. Ainsi que l'ont fait remarquer Leonard Diller et Joseph Weinberg, du centre médical de l'université de New York, qui ont pourtant proposé eux-mêmes cette méthode, il est paradoxal de demander à un patient de compenser de façon consciente un déficit dont il n'a pas conscience, par définition. »

Rééquilibrage. Les techniques bottom-up, quant à elles, empruntent le chemin inverse: par des manipulations sensorimotrices, elles essaient de générer des représentations cognitives élaborées en vue de réorienter l'atten- ₹ tion du patient vers le côté négligé, sans solliciter explicitement sa conscience. Ainsi, injecter expérimentalement # de l'eau froide dans l'oreille gauche entraîne parfois une amélioration spectaculaire de l'héminégligence. « Sans 🗒 doute parce que cette manipulation du 🕏 système vestibulaire induit une explora- 🗒 tion automatique de la partie gauche de 🚆 *l'espace* », commente Paolo Bartolomeo. ్లో D'autres techniques font appel à des 🗟 caches oculaires, à l'induction de vibrations au niveau des muscles de la partie 🝷 gauche du cou, etc. Malheureusement, 😩 les bénéfices retirés de ces approches s'avèrent le plus souvent très temporaires et sans effet majeur sur le quotidien des patients.

Cette méthode a pour objectif de porter l'attention du sujet sur la partie gauche de l'espace. Son effet bénéfique sur la négligence spatiale unilatérale est immédiat. Il se maintient, selon les individus, de quelques jours à plusieurs mois lorsqu'on l'associe à des techniques de stimulation cérébrale.

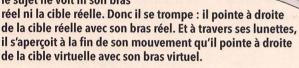
Prétest sans les lunettes

Aussi vite que possible, le sujet pointe l'index sur une cible dessinée face à lui. Ce qu'il réalise sans problème.

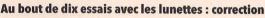


Premier essai avec les lunettes : erreur

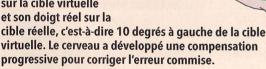
Avec des lunettes prismatiques qui dévient l'environnement visuel de 10 degrés vers la droite, le sujet ne voit ni son bras

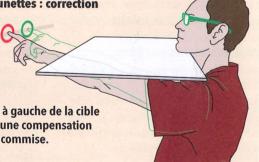






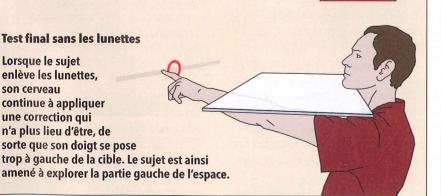
Au bout d'une dizaine d'essais, le sujet pointe son doigt virtuel sur la cible virtuelle





Test final sans les lunettes

Lorsque le sujet enlève les lunettes, son cerveau continue à appliquer une correction qui n'a plus lieu d'être, de sorte que son doigt se pose trop à gauche de la cible. Le sujet est ainsi



Depuis les années 2000, certains spécialistes de l'héminégligence s'intéressent à la stimulation magnétique transcrânienne [6]. Le principe consiste à mettre à profit les observations de Maurizio Corbetta et de Gordon Shulman, précédemment évoquées, concluant à une hyperactivité relative du cortex pariétal postérieur gauche par rapport au droit en phase aiguë du trouble. Le principe du traitement consiste à inhiber le cortex hyperactif grâce à des décharges magnétiques d'intensité et de fréquence appropriées pour provoquer une inhibition. Le but est de mettre fin à la situation de déséquilibre entre les hémisphères et, par là même, de réorienter l'attention visuospatiale vers la gauche. En laboratoire, des effets positifs ont été observés sur plusieurs groupes de patients, si bien qu'une étude française baptisée Neglect a été lancée en 2009 auprès de quelques dizaines de patients. Elle devrait livrer ses conclusions à la fin de cette année. Son objectif? Vérifier le bénéfice à long terme et la totale innocuité de la stimulation magnétique transcrânienne répétitive (à 1 Hz) lorsqu'elle est administrée quotidiennement, pendant deux semaines, au niveau du cortex pariétal postérieur gauche. L'impact de facteurs individuels (sexe, âge, nature des lésions...) sera passé au crible et aboutira le cas échéant à la définition de sous-groupes de patients.

Conceptions opposées. Comme le soulignent Gilles Rode et Paolo Bartolomeo, il existe toutefois un problème conceptuel à régler. En effet, deux conceptions théoriques se heurtent de front. La première, sur laquelle s'appuie la stimulation magnétique transcrânienne pour traiter l'héminégligence, suppose que l'hyperexcitabilité de l'hémisphère gauche est délétère pour la récupération des patients négligents. À l'opposé, la seconde considère que, par le biais de la plasticité cérébrale, >>>

* LES GLIOMES DE BAS GRADE sont des tumeurs cérébrales ni bénignes ni malignes, mais en évolution constante vers la malignité dans un délai d'un à vingt ans.

LES MALADIES DE LA CONSCIENCE

Quand la moitié du monde disparaît

>>> l'hémisphère gauche joue un rôle dans la compensation des déficits de l'hémisphère droit, et donc qu'un renforcement de son activité serait favorable (lire « La voie de la chronicité »).

Pour l'heure, la méthode de rééducation la plus prometteuse semble néanmoins être l'« adaptation prismatique» (lire page 95). L'introduction

de cette technique bottomup pour la prise en charge de l'héminégligence a été lancée en 1998 par Yves Rossetti, aujourd'hui professeur de physiologie à

l'université Claude-Bernard de Lyon, et par le professeur Gilles Rode. Le patient est équipé de lunettes induisant une déviation de l'environnement visuel vers la droite – 10 degrés dans la plupart des expériences. Le cerveau est trompé. Dès lors, si le patient est invité à pointer le doigt sur une cible, il commet initialement l'erreur de le diriger 10 degrés trop à droite, comme le ferait d'ailleurs un sujet normal dans les mêmes conditions. Le cerveau utilise de telles erreurs pour développer une compensation progressive qui, au terme d'une dizaine d'essais, lui permet de retrouver la précision: c'est l'adaptation prismatique. Quand il

L'avenir est à l'individualisation des traitements ainsi qu'à leur combinaison

enlève les lunettes après un certain temps d'entraînement, le sujet pointe cette fois le doigt trop à gauche, son cerveau continuant à programmer un mouvement avec une correction spatiale intégrée, mais devenue erronée. Ces effets produisent une amélioration globale transitoire des aspects cognitifs de la négligence et, par conséquent, une rémission complète mais momentanée du trouble. « Il y a donc une incidence de la dimension sensorimotrice sur la dimension cognitive et la conscience de l'espace », insiste Gilles Rode.

Des études italiennes, japonaises et néerlandaises ont montré qu'un programme relativement intensif d'adaptation prismatique (par exemple, 10 séances hebdomadaires de 20 minutes chacune durant 2 semaines) peut avoir un impact posi-

tif de plusieurs semaines sur l'héminégligence et sur certains aspects contribuant à la qualité de vie des patients (prise de nourriture, habillage...). « Par

contre, à l'université de Lyon, nous avons mis en évidence qu'une rééducation "homéopathique" (une séance hebdomadaire pendant 4 semaines) ne produit pas de bénéfices à long terme et qu'il y a donc un effet dose-réponse », souligne Yves Rossetti [7].

Aux yeux du chercheur, l'avenir est à l'individualisation des traitements et à leur combinaison. C'est ainsi que, selon les résultats préliminaires d'une étude réunissant l'équipe lyonnaise et des chercheurs de l'université d'Oxford, l'administration d'une légère stimulation électrique au niveau du cortex moteur gauche multiplie par trente au moins la durée des effets bénéfiques de l'adaptation prismatique. ■

La voie de la chronicité

Pourquoi la négligence devient-elle chronique chez certains patients et pas chez d'autres ? Dans une étude publiée en janvier 2015 par la revue Brain [1], le groupe de Paolo Bartolomeo à l'Institut du cerveau et de la moelle épinière semble enfin avoir démêlé l'écheveau en suivant l'évolution de quarante-cinq patients présentant des lésions vasculaires de l'hémisphère droit. Vingt-sept d'entre eux manifestèrent des signes de négligence visuelle en phase aiguë ou subaiguë de leur AVC. Dans ce groupe, tous avaient des atteintes au niveau des voies de communication entre le cortex frontal et le cortex pariétal de l'hémisphère droit. Plus d'un an après la survenue de leur accident vasculaire, dix patients seulement avaient récupéré de leur trouble. Chez les dix-sept autres, l'imagerie cérébrale dévoila qu'en plus de déconnexions au niveau du réseau fronto-pariétal de l'hémisphère droit, il existait une atteinte caractéristique de la partie postérieure du corps calleux. Ce qui rendait impossible une bonne communication entre les deux hémisphères. « Autrement dit, il apparaît que l'hémisphère gauche, sain, doit pouvoir communiquer avec l'hémisphère droit, lésé, pour apprendre à compenser les déficits visuo-spatiaux provoqués par les lésions fronto-pariétales », commente Paolo Bartolomeo. Si les résultats de l'étude publiée dans Brain sont confirmés, peut-être suffirait-il d'observer, en phase aiguë ou subaiguë d'un AVC, la présence ou l'absence de lésions de la partie postérieure du corps calleux afin de déterminer quels seraient les patients appelés à récupérer spontanément d'une héminégligence et ceux qui seraient à risque de développer un trouble chronique.

[1] M. Lunven et al., Brain, 138, 746, 2015.

- [1] M. Kinsbourne et al., Transaction of the American Neurological Association 95, 143, 1970.
- [2] E. Bisiach et al., Cortex 14,129,1978.
- [3] P. Bartolomeo et al., Neurology 44,1710, 1994.
- [4] M. Corbetta et al. Nat Rev Neurosci 3,201, 2002.
- [5] M. Thiebaut de Schotten et al., Science, 309, 2226, 2005.
- [6] F. Rastelli et al. Neurologies, 18, 89, 2015.
- [7] G. Rode *et al. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, *58*, 40, 2015.

Pour en savoir plus

- > N. Sève-Ferrieu, Neuropsychologie corporelle, visuelle et gestuelle. Du trouble à la rééducation, Elsevier Masson, 2014.
- > V. Verdon, Héminégligence visuo-spatiale. Composants fonctionnels et syndrome de disconnexion pariéto-frontale, PAF, 2012.