



**HAL**  
open science

## L'atrophie corticale postérieure

Didier Maillet, Christine Moroni, Catherine Belin

► **To cite this version:**

Didier Maillet, Christine Moroni, Catherine Belin. L'atrophie corticale postérieure. *Psychologie et Neuropsychiatrie du Vieillissement*, 2009, *Psychologie et Neuropsychiatrie du vieillissement*, 7 (3), pp.193-203. hal-04717998

**HAL Id: hal-04717998**

**<https://hal.univ-lille.fr/hal-04717998v1>**

Submitted on 8 Oct 2024

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

# L'atrophie corticale postérieure

## Posterior cortical atrophy

DIDIER MAILLET<sup>1</sup>  
CHRISTINE MORONI<sup>2</sup>  
CATHERINE BELIN<sup>1</sup>

<sup>1</sup> UF mémoire et maladie neurodégénérative, Service de neurologie, CHU Avicenne, AP-HP, Bobigny <didier.maillet@avc.aphp.fr>

<sup>2</sup> JE 2497 neuropsychologie et cognition auditive, UFR de psychologie, Université Nord de France, Lille

Tirés à part :  
D. Maillet

**Résumé.** L'atrophie corticale postérieure (ACP) s'inscrit dans le cadre des atrophies focales progressives. L'ACP, initialement décrite en 1902 par Pick, est une affection rare et peu connue. Elle est caractérisée par un tableau clinique spécifique composé de déficits de la perception visuelle qui peuvent porter soit sur les propriétés visuo-spatiales, soit sur les propriétés d'identité des objets perçus. Ce syndrome clinique se distingue aisément de la maladie d'Alzheimer, mais présente des déficits cognitifs communs avec la démence à corps de Lewy et la dégénérescence cortico-basale ce qui peut entraîner des difficultés de diagnostic différentiel. Cet article propose une synthèse des connaissances actuelles concernant l'ACP, illustrée par un cas clinique.

**Mots clés :** atrophie corticale postérieure, atteinte visuelle corticale, agnosie visuelle, syndrome de Balint, syndrome de Gerstmann, voie dorsale, voie ventrale

**Abstract.** *Posterior cortical atrophy belongs to the progressive focal atrophy group of neurodegenerative diseases. It is characterized by specific clinical deficits in visual perception, which can affect either visuo-spatial features or identity of objects. The posterior cortical atrophy, initially described by Pick in 1902, is a rare and not well known syndrome. While it is easy to differentiate posterior cortical atrophy from Alzheimer's disease, some cognitive deficits are common with those of Lewy body disease and corticobasal degeneration, which results in diagnostic mistakes. This paper proposes a synthetic review of the posterior cortical atrophy illustrated by a clinical case.*

**Key words:** posterior cortical atrophy, cortical visual impair, visual agnosia, Balint's syndrome, Gerstmann's syndrome, dorsal stream, ventral stream

L'atrophie corticale postérieure (ACP) est un syndrome clinique caractérisé par des difficultés visuelles complexes, d'apparition progressive, associées à une atrophie des régions corticales postérieures, habituellement en rapport avec des lésions de nature dégénérative [1-4]. C'est une affection relativement rare qui s'inscrit dans le cadre des atrophies focales progressives. L'âge moyen de début des troubles est de 60 ans et l'installation d'un tableau démentiel plus global s'effectue en moyenne cinq ans après l'apparition des troubles perceptifs visuels. La première description d'une atteinte visuelle progressive a été rapportée par Pick en 1902 [5], mais c'est Benson qui a isolé le premier, en 1988, le cadre nosologique de l'ACP [1], à partir d'une série de cinq patients qui présentaient tous une démence progressive dont le symptôme initial avait été une agnosie visuelle, accompagnée d'un ou de plusieurs éléments du syndrome de Balint (paralysie psychique du regard<sup>1</sup>, ataxie

optique<sup>2</sup> et simultagnosie<sup>3</sup>) et du syndrome de Gerstmann (troubles du schéma corporel tels qu'une indistinction droite-gauche ou une agnosie digitale, associés à une agraphie et une acalculie), ainsi que d'une aphasie transcorticale sensorielle. La mémoire, le jugement et la conscience des troubles étaient relativement préservés chez ces patients jusqu'à un stade avancé de la maladie. Pour Benson, les symptômes qu'il décrit sont homogènes, spécifiques et suffisamment différents de ceux de la maladie d'Alzheimer ou d'autres maladies neurodégénératives pour que l'ACP soit considérée comme un véritable syndrome clinique et que soient proposés des critères diagnostiques (tableau 1).

Après avoir abordé la présentation clinique de l'ACP et discuté rapidement des principaux diagnostics différentiels, nous évoquerons les spécificités de l'ACP dans différents examens complémentaires et les résultats des études anatomopathologiques publiées dans la littérature. Nous terminerons cette revue du sujet par la

<sup>1</sup> Incapacité pour le malade d'orienter son regard dans son champ visuel périphérique alors que les mouvements oculaires automatico-réflexes sont normaux.

<sup>2</sup> Impossibilité d'effectuer avec précision une saisie manuelle sous le seul contrôle de la vue dans un hémichamp visuel.

<sup>3</sup> Incapacité de percevoir une scène visuelle complexe alors que les éléments isolés sont bien perçus. La simultagnosie perturbe la lecture, le dénombrement et l'interprétation d'images complexes.

présentation d'un cas clinique d'ACP qui a comme particularité de présenter une atteinte isolée de la voie ventrale de la perception visuelle (sans atteinte de la voie dorsale), tableau rarement décrit.

## Tableau clinique de l'atrophie corticale postérieure

### Plaintes des patients

Les difficultés rapportées par les patients atteints d'ACP et leur entourage sont souvent peu explicites. De plus, un patient n'ose pas forcément exprimer qu'il confond les objets entre eux, qu'il rate la main qu'on lui tend ou les objets qu'il tente de saisir. Lorsqu'ils se plaignent, la plupart disent « mal voir », voir « plus flou qu'avant ». Paradoxalement, un patient peut rapporter mieux percevoir les objets lointains que les objets proches ou les objets de petite taille que les objets de plus gros volume. Peuvent être également décrites des difficultés de lecture ou d'écriture, ou encore des maladroises pour saisir ou utiliser des objets. Les plaintes sont analogues à celles des patients qui présentent une agnosie visuelle à la suite d'un accident vasculaire [6]. Le parcours habituel de ces patients passe par une consultation ophtalmologique qui ne permet pas d'expliquer les troubles. Toutefois, une exploration fonctionnelle de la vision est indispensable avant toute évaluation neuropsychologique afin d'exclure un trouble visuel périphérique qui expliquerait à lui seul les difficultés perceptives. Cette exploration permet la mesure de l'acuité visuelle du patient mais également la mesure de sa sensibilité au contraste, de son champ visuel et de sa vision stéréoscopique [7]. Cependant, ce type d'exploration nécessite quelques adaptations pour être réalisé par un patient présentant une ACP. Par exemple, l'acuité visuelle, qui reflète la capacité à discriminer les détails fins d'un objet dans le champ visuel, est traditionnellement mesurée à l'aide d'une épreuve de lecture de lettres. Or, cette épreuve peut être échouée, non pas à cause d'une faible acuité, mais du fait d'un déficit de reconnaissance des lettres. Pour éviter cet écueil, Vighetto [7] préconise la mesure de l'acuité visuelle à l'aide de « réseaux » présentés sur une plage rectangulaire formée alternativement de bandes noires et blanches d'égales largeurs. Cette procédure mesure la plus petite fréquence spatiale (la plus petite largeur des bandes) permettant de percevoir l'alternance des bandes blanches et noires. Une conversion arithmétique permet alors d'estimer l'acuité

**Tableau 1.** Résumé des symptômes de l'ACP et de leur chronologie, adapté de Benson *et al.* [2].

*Table 1. Summary of PCA symptoms and their chronology according to Benson et al. [2].*

Symptômes neuro-comportementaux	Rapporté dans l'évolution de l'ACP
Troubles visuo-constructifs	Précocement
Agnosie environnementale	Précocement
Acalculie	Précocement
Anomie	Précocement
Alexie	Précocement
Agraphie	Précocement
Syndrome de Gerstmann	Précocement
Syndrome de Balint	Précocement
Amnésie	Tardivement
Anosognosie	Tardivement
Comportement	Adapté

visuelle du patient à partir de la mesure de la fréquence spatiale.

Les patients présentant une ACP peuvent également être amenés à consulter un psychiatre devant la normalité des examens ophtalmologiques, en particulier pour prendre en charge des troubles de l'humeur qui peuvent découler de la conscience d'un déficit qu'ils n'arrivent pas à comprendre. C'est le plus souvent après ces étapes que les patients sont adressés en neurologie. À ce moment, ils sont relativement conscients de leurs troubles visuels, même s'ils ne peuvent généralement pas élaborer de plainte spécifique [3].

Il existe peu de données qui permettent de décrire la présentation clinique de ces patients au stade initial de la maladie car ils sont rarement observés à ce stade, comme c'est le cas pour la patiente que nous présentons à la fin de cet article. Le cheminement des patients jusqu'à la consultation neurologique est la cause du délai qui existe entre le début des troubles et le diagnostic d'ACP. Il peut donc être utile de disposer d'une série de questions à poser lorsque l'on suspecte une ACP, comme l'a proposé Croisile [8], afin d'explorer différents secteurs des activités de la vie quotidienne (vision, utilisation d'objets, saisie d'objets, utilisation de la voiture, calcul, lecture, écriture, dessin, etc.) pour mettre en évidence le syndrome cognitif (agnosie visuelle, prosopagnosie, ataxie optique, désorientation topographique, simultagnosie, etc.). Concrètement, il s'agit, par exemple, de demander au patient s'il se perd dans un environnement connu, s'il voit mieux les objets lorsqu'il s'éloigne d'eux, s'il peut manquer un objet à saisir ou encore s'il tâtonne devant lui pour le trouver et le saisir. Il peut être également pertinent de

savoir s'il a du mal à retrouver sa voiture sur un parking, s'il lui arrive de se tromper de véhicule ou bien s'il raye souvent sa voiture et celle des autres. Pour l'écriture, les questions portent sur la fréquence des fautes d'orthographe et sur la réalisation graphique des lettres, ainsi que sur l'espace laissé entre les lettres ou entre le texte et les marges. En ce qui concerne la lecture, il faut rechercher s'il a l'impression que les lettres sont floues ou le deviennent lorsqu'il les fixe longtemps, s'il se trompe de ligne lors du passage à la ligne suivante ou s'il lit plus facilement les petites lettres que les grosses.

### Tableau clinique

Les études de séries de patients [2-15] ont permis d'isoler certains signes prédominants comme l'avait déjà suggéré Benson en 1988. Une première façon d'appréhender les déficits est de décrire l'ensemble des signes cliniques qui sont les plus fréquemment rapportés. À un niveau descriptif, des éléments du syndrome de Balint sont les plus fréquents [3], mais très peu de patients ont un syndrome de Balint complet. La simultagnosie, présente seule ou avec d'autres éléments du syndrome de Balint, en est le signe le plus commun.

Des éléments du syndrome de Gerstmann ont été documentés, avec une acalculie comme signe le plus fréquent, mais là encore très peu de patients présentent un syndrome de Gerstmann complet [3]. Toutefois, même s'ils sont absents ou discrets dans les phases précoces de l'ACP, les différents aspects du syndrome de Balint et du syndrome de Gerstmann apparaissent et progressent en général avec l'évolution de la maladie.

D'autres travaux, dont l'étude princeps de Benson, mettent en avant la présence d'une agnosie visuelle, principalement aperceptive<sup>4</sup>, concernant les objets, les visages et les couleurs. Par ailleurs, il semble que les cas d'ACP dont le symptôme majeur réside dans la présence d'une agnosie visuelle évoluent plus lentement dans le temps que les autres formes. Toutefois, même si elle est absente dans les phases précoces de la maladie, l'agnosie visuelle est fréquemment décrite dans l'évolution des troubles. Les symptômes peuvent également comprendre une hémianégligence visuelle et, selon certains auteurs, une hémianopsie latérale homonyme [16].

<sup>4</sup> c'est-à-dire un trouble de la reconnaissance visuelle attribuable à une interférence dans le traitement de l'information sensorielle visuelle élémentaire et qui se caractérise par une perception adéquate des éléments constitutifs associée à une incapacité de les organiser en un tout significatif, pour des fins de dénomination, de copie ou d'appariement.

Un tableau d'aphasie est également souvent présent. Les difficultés progressives affectant le langage oral comprennent la présence de paraphasies, de conduites d'approche et de troubles de la compréhension ; la répétition demeure, quant à elle, le plus souvent intacte. Ce tableau évoque celui d'une aphasie transcorticale sensorielle, mais l'étude de McMonagle *et al.* [9] a mis en évidence une atteinte des processus de répétition avec la description de tableaux d'aphasie de conduction ou d'aphasie de Wernicke. Avec la progression de la maladie, la plupart des patients ont une perte de leurs capacités de lecture (alexie) et d'écriture (agraphie). La plupart du temps, l'alexie et l'agraphie tendent même à progresser rapidement dès les stades initiaux de la pathologie. Une étude de groupe récente [9] met en avant l'alexie comme symptôme majeur de l'ACP comparativement à la simultagnosie, à l'ataxie optique ou à toute autre perturbation du langage.

Plus rarement, il peut exister dans les ACP une désorientation environnementale au stade initial de la maladie, les patients se perdant dans les lieux familiers, ce qui devient d'ailleurs rapidement très péjoratif pour leur autonomie.

Les troubles de la réalisation des gestes symboliques, l'apraxie constructive et l'apraxie d'habillage sont également très fréquents. L'apraxie constructive est définie comme l'impossibilité de copier, de tracer ou de dessiner une figure géométrique avec également des difficultés à analyser les formes et la longueur des lignes. L'apraxie d'habillage est plus rare dans les phases précoces de l'ACP, mais dans l'évolution du trouble, ce désordre devient plus invasif et problématique pour l'indépendance des patients.

S'ils sont absents dans les phases précoces, la plupart de ces signes cliniques apparaissent au cours de l'évolution de la maladie, avec l'installation d'un tableau plus global, associé à une méconnaissance des troubles. La survenue d'illusions ou d'hallucinations visuelles n'est pas rare. La présence d'un syndrome de Capgras (ou illusion des sosies, c'est-à-dire l'incapacité de reconnaître une personne en croyant que la vraie personne a été remplacée par un double, un imposteur), d'un syndrome de Fregoli (fausses reconnaissances de plusieurs personnes sans ressemblance comme étant la même personne) ainsi que le signe du miroir (impression de percevoir un étranger lorsque le patient se regarde dans un miroir) ont également été décrits [9, 17].

L'approche de Ross *et al.* [10] ne propose pas seulement une analyse descriptive des troubles, mais plutôt de regrouper les ACP au sein de deux grands tableaux

spécifiques selon le type d'atteinte des voies corticales de la perception visuelles, ventrales ou dorsales. La forme la plus fréquente des ACP concerne une atteinte de la voie de la perception visuelle dorsale (encore appelée voie occipito-pariétale ou voie du « où » [12, 13]). La voie dorsale est impliquée dans la détection de la localisation et des déplacements des objets dans la préparation des mouvements. Cette forme d'ACP est liée à une atteinte bipariétale ou à une atteinte occipito-pariétale. Elle se manifeste par des signes témoignant d'un dysfonctionnement pariétal, tel que des éléments d'un syndrome de Balint et/ou d'un syndrome de Gerstmann, une alexie et la présence des troubles des gestes symboliques et/ou d'habillage.

La voie ventrale (voie occipito-temporale ou voie du « quoi ») est impliquée dans l'identification et la reconnaissance des objets, des visages, des couleurs et de l'écriture. Les formes d'ACP ventrale sont beaucoup plus rares [9] et la clinique oriente plutôt vers la présence d'une agnosie visuelle initiale pouvant concerner tous types de stimuli, c'est-à-dire les objets, les lettres et les mots (alexie sans agraphie), les visages (prosopagnosie) ou les lieux (agnosie environnementale). Cette sémiologie est observée en cas d'atteinte occipitale ou occipito-temporale.

Toutefois, quelle que soit la présentation initiale, l'évolution se fait fréquemment vers une ACP globale, associant les deux types de symptômes, c'est-à-dire ceux qui sont associés aux atteintes de la voie dorsale et de la voie ventrale.

Une autre distinction a été proposée par Aharon-Peretz *et al.* [11] qui suggèrent qu'il existe dans l'ACP deux sous-types cliniques, en particulier à la phase initiale : une forme avec manifestations apraxiques prédominantes et une deuxième forme dans laquelle les troubles visuo-spatiaux sont au premier plan. Dans les deux cas, l'imagerie par HMPAO-Spect met en évidence des hypoperfusions pariéto-occipitales, bien différentes des images habituellement observées dans la maladie d'Alzheimer typique (c'est-à-dire des hypoperfusions temporo-pariétales).

## Évaluation neuropsychologique

L'évaluation des fonctions visuelles s'effectue en différents temps. Tout d'abord, il faut s'assurer qu'il n'existe pas de déficit sensoriel primaire dans la modalité visuelle grâce à une exploration fonctionnelle de la vision et, plus particulièrement, que le champ visuel et l'acuité visuelle sont normaux, ce qui est le cas de la

patiente dont nous rapportons l'observation. Puis, il faut évaluer spécifiquement le traitement spatial des objets et le traitement perceptif. Le traitement spatial des objets est évalué par des tâches de préhension, de poursuite de cible ou des tests neuropsychologiques tels que des épreuves de jugement d'orientation de lignes ou de comptage de points dans un espace en deux dimensions. Dans le cas d'une atteinte perceptive, il faut vérifier que le trouble de la reconnaissance est limité à la seule modalité visuelle et qu'il ne peut être expliqué par une autre atteinte cognitive. Enfin, en se référant à un modèle cognitif du traitement perceptif visuel [18, 19], l'évaluation tente de définir l'atteinte cognitive responsable de la symptomatologie clinique. Pour ce faire, il faut effectuer une évaluation des processus perceptifs précoces puis, s'il n'y a pas d'altération de ce niveau, une évaluation des processus perceptifs intermédiaires et, si les deux précédents niveaux de traitement sont respectés, il faut alors tester les processus perceptifs tardifs et l'accès aux représentations structurales stockées et sémantiques.

## Diagnostics différentiels

Il est habituellement aisé dans la pratique clinique de distinguer une maladie d'Alzheimer (MA) d'une ACP car ces deux pathologies présentent des caractéristiques cognitives bien spécifiques. Comparativement aux patients présentant une MA, les tests visuo-perceptifs, visuo-spatiaux et les praxies constructives sont significativement plus altérés chez les patients souffrant d'une ACP [20]. À l'inverse, les difficultés de mémoire épisodique sont largement prédominantes dans les cas de MA [20]. En revanche, l'évaluation de l'attention, des capacités d'initiation et de conceptualisation ne montre pas de différence significative [9]. Les troubles du langage ne sont pas spécifiques. Dans ces deux pathologies peuvent être décrites des aphasies fluentes, non-fluents ou anomiques mais il existe une prédominance des altérations précoces des tâches de lecture et d'écriture dans les ACP. Pour ces dernières, le début des troubles est également plus précoce et les patients sont relativement conscients de leurs difficultés.

D'autres tableaux peuvent être plus difficiles à distinguer sur le plan clinique. C'est notamment le cas de la dégénérescence cortico-basale (DCB) qui, elle aussi, associe des difficultés visuo-perceptives, visuo-spatiales et apraxiques. Le début unilatéral des signes est, dans ce cas, un argument important en faveur du

diagnostic de DCB. Une leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP) peut également être discutée, mais ici le caractère très rapidement progressif de la symptomatologie chez un sujet immunodéprimé va faire rechercher le virus JC et établir le diagnostic. Plus difficile peut être la différenciation avec les formes particulières de maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) (forme de Heidenhain) dans laquelle les troubles visuels sont prédominants et il faut savoir en rechercher les caractéristiques : évolution plutôt subaiguë, existence de complexes périodiques sur l'électroencéphalogramme, anomalies IRM en séquences FLAIR avec des hypersignaux des noyaux gris et du ruban cortical et surtout dosage de la protéine 14-3-3 dans le LCR. Plus rarement, le diagnostic clinique peut se discuter avec une maladie à corps de Lewy (MCL), surtout lorsque dans l'évolution apparaissent des hallucinations visuelles et des signes extrapyramidaux [3].

## Examens complémentaires

L'imagerie cérébrale anatomique indique une atrophie focale ou asymétrique des régions pariétales et/ou occipitales avec un élargissement des ventricules et des sillons corticaux dans les régions pariéto-occipitales et un respect relatif des régions frontales et mésiotemporales. Mais l'atrophie n'est pas toujours évidente au stade débutant de la maladie. En argumentant sur cette absence d'atrophie évidente dans une série de cas dont la présentation clinique était assez typique, Renner *et al.* ont proposé, en 2004, le terme de « dysfonctionnement cortical postérieur progressif » plutôt que celui d'ACP [12]. Ce terme ne sera pas repris dans la littérature car, même en l'absence d'atrophie, le tableau clinique des ACP va dans le sens d'une atteinte fonctionnelle et histopathologique des régions postérieures du cortex.

L'imagerie cérébrale fonctionnelle montre des anomalies occipito-temporales prédominantes avec la présence d'une hypoperfusion ou d'un hypométabolisme cérébral des régions pariéto-occipitales [21, 22], et ceci même en l'absence d'une atrophie corticale focale en imagerie cérébrale anatomique [2], quelquefois plus prononcée dans l'hémisphère gauche [21, 23] ou dans l'hémisphère droit [24].

## Anatomopathologie

La question suscitée par la plupart des travaux concernant les ACP porte sur la nature histopatholo-

gique des lésions rencontrées dans les ACP et sur les liens existants entre l'ACP et la MA. S'il n'y avait pas d'examen anatomo-pathologique dans l'étude princeps de Benson, il existe actuellement de nombreux travaux qui décrivent, dans la plupart des cas d'ACP, la présence de lésions de type Alzheimer (plaques séniles et dégénérescences neurofibrillaires [25-27]), mais avec cependant une distribution atypique des lésions, qui respectent relativement les structures hippocampiques et prédominent dans les régions pariéto-occipitales [5, 13]. Ceci a amené certains auteurs à classer l'ACP comme un sous-groupe de la MA et à parler de « variante visuelle de la maladie d'Alzheimer » [23, 28, 30] plutôt que d'une entité autonome. La différence histopathologique entre MA et ACP reposerait donc sur la distribution des lésions. Plus rarement, l'examen anatomo-pathologique de patients qui avaient présenté un tableau clinique d'ACP a montré la présence de corps de Lewy, d'une gliose sous-corticale, d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob ou d'une DCB [5, 12, 28-31]. Ainsi, dans l'étude de Renner *et al.* [12], sur 21 patients autopsiés, 13 avaient des lésions de MA, 2 associaient MA et corps de Lewy, 1 associait MA et maladie de Parkinson, 1 patient avait une MCL, 2 une DCB et 2 une MCJ. Cette hétérogénéité histopathologique suggère que le terme de « variante visuelle de la MA » ne devrait pas être utilisé car bien que nettement plus fréquentes, les lésions de type Alzheimer ont une distribution atypique et ne sont pas les seuls processus anatomopathologiques identifiés dans les tableaux d'ACP. Malgré cette variabilité histopathologique, la présentation clinique des troubles reste assez constante, homogène et spécifique comme le décrivait déjà Benson [1]. L'ACP est donc actuellement considérée comme une entité nosologique distincte des autres affections neurodégénératives de par son tableau clinique spécifique, la distribution de ses lésions et malgré son hétérogénéité histopathologique [32].

## L'observation

### Présentation

Madame HL, âgée de 60 ans, droitère, ancienne gérante d'un magasin, se présente à notre consultation mémoire en mai 2006. Elle est célibataire et vit seule en appartement.

Lors du premier entretien, elle se plaint de difficultés pour détecter les lettres et de ne plus pouvoir lire.

Elle dit écrire parfaitement bien, mais sans toutefois pouvoir se relire. Elle rapporte également voir les personnes plus « foncées » qu'elles ne le sont réellement et de voir les objets en « surbrillance ». Cette patiente dit ne plus reconnaître les personnes qu'elle connaissait auparavant ou des membres de sa famille, mais ce problème disparaît lorsqu'elle entend leur voix.

Madame HL se décrit comme très autonome et ne se plaint ni de difficultés de mémoire, ni d'attention. A la retraite, elle s'occupe activement de sa mère. Elle se rend fréquemment au domicile de celle-ci pour lui donner ses traitements ce qui l'oblige à traverser Paris en transport en commun sans rencontrer de problème. Elle dit reconnaître les boîtes de médicaments à administrer à sa mère uniquement grâce à leurs couleurs.

Sur le plan comportemental, Madame HL est très difficile à canaliser pendant l'entretien et la passation des tests neuropsychologiques. Elle consulte principalement pour améliorer son état et elle est très demandeuse d'une prise en charge rapidement efficace de ses difficultés visuelles. Toutefois, elle comprend mal l'utilité d'une évaluation neuropsychologique détaillée qui pourrait servir ensuite à définir au mieux un programme de rééducation cognitive, si cela s'avère possible. Impatiente, elle ne vient pas à toutes les consultations et de ce fait son bilan manque d'exhaustivité. Au niveau thymique, elle se dit plutôt triste mais sans que de réels affects dépressifs n'aient pu être objectivés lors de l'évaluation psychiatrique.

## Bilan neuropsychologique (tableau 2)

### • Evaluation du traitement visuo-perceptif

Aucun des objets présentés à cette patiente n'est identifié par le canal visuel, alors qu'elle les reconnaît instantanément lorsqu'ils sont présentés dans une autre modalité sensorielle (audition, olfaction ou toucher). Elle a d'ailleurs tendance spontanément à vouloir saisir les objets à identifier. L'évaluation des processus perceptifs précoces montre d'importantes difficultés qui ne paraissent pas être expliquées par des troubles sensoriels visuels au vu de la normalité des examens ophtalmologiques. Les caractéristiques élémentaires des formes ne peuvent être extraites des images, Madame HL est dans l'impossibilité de réaliser les épreuves de jugement « même-différent » des formes simples de la *Birmingham object recognition battery* (BORB) [33], les tests de détection de formes et de lettres incomplètes de la *Visual object and space perception battery* (VOSP) [34] ou encore d'autres épreuves de jugement ou d'appariement de formes simples. Elle dit

rien percevoir lorsque les planches des tests lui sont présentées. Toutefois, sur incitation verbale, elle déduit que lui sont présentées des feuilles blanches mais selon elle, rien n'y serait inscrit. Différentes tâches d'identification d'objets réels, d'images en noir et blanc ou en couleurs ont été impossibles à effectuer par la patiente. Une analyse de ses capacités visuelles a été menée sur la base d'un relatif consensus qui existe actuellement pour distinguer six formes différentes d'agnosie visuelle en fonction de l'étape de traitement interrompue dans le processus d'identification tel qu'il est formalisé par les modèles de reconnaissance de type structural (voir à ce sujet le modèle d'Humphreys et Riddoch [18, 19]). Madame HL semble perturbée pour réaliser des traitements perceptifs de bas niveaux liés à l'extraction des caractéristiques élémentaires de la forme comme les bords, les coins, les courbes, etc. Cette atteinte caractérise, selon le modèle d'Humphreys et Riddoch [18], une agnosie de la forme qui est l'agnosie la plus sévère. L'agnosie de la forme ne se distingue de la cécité corticale que par la préservation de l'acuité visuelle et la perception de la couleur. Par ailleurs, le modèle du traitement perceptif visuel étant hiérarchique, il n'est donc pas utile de tester les autres aspects du modèle car ils seront obligatoirement altérés.

Le traitement des visages a été évalué par un test d'appariement de visages (*Facial recognition test record* [35]), une épreuve d'identification des expressions faciales (visages d'Ekman [36]), et d'identification de visages célèbres. Toutes ces épreuves sont massivement perturbées, Madame HL ne peut que répondre au hasard, alors qu'elle n'a aucun mal à reconnaître son clinicien référent dès qu'il lui parle ou qu'il vient à sa rencontre dans la salle d'attente. Cette dissociation comportementale est habituellement rapportée chez les patients présentant une prosopagnosie.

La lecture de mots ainsi que l'identification de lettres isolées sont impossibles, alors que les épreuves de dictée de mots réguliers, irréguliers ou de logatomes sont relativement bien réalisées, aussi bien par écrit que sur épellation, mais la lecture de ces mêmes mots est ensuite impossible. Madame HL présente donc une alexie sans agraphie.

Au total, l'atteinte des traitements perceptifs précoces rend compte d'une agnosie de la forme qui concerne tous les types de stimuli visuels tels que les objets, les images, les visages ou les lettres. En revanche, la perception des couleurs et de certaines textures est relativement préservée.

**Tableau 2.** Examen neuropsychologique de Madame HL.

Table 2. Neuropsychological examination of Mrs HL.

Tests	Score	Seuil/Norme
<b>Fonctionnement cognitif global</b>		
MMSE	16/30	< centile 1
<b>Traitements visuo-perceptifs</b>		
Visual Object and Space Perception Battery		
<i>Perception d'objets</i>		
Test de détection de formes	Impossible	15/20
Test des lettres inachevées	Impossible	16/20
Test des silhouettes	Impossible	15/30
Birmingham Object Recognition Battery		
Appariement de longueur	Impossible	24/30
Appariement de taille	Impossible	23/30
Appariement d'orientation	Impossible	20/30
Position d'une lacune	Impossible	27/30
Identification de formes simples (triangle, carré, rectangle, ovale)	1/4	
DO-80	Impossible	
Discrimination vivant/non-vivant sur images	3/6	
Dénomination d'objets réels		
Sur entrée visuelle	0/10	
Sur entrée tactile	10/10	
Sur entrée auditive	3/3	
Sur entrée olfactive	3/3	
Facial Recognition Test Record Form	Impossible	37/54
Identification de visages célèbres et inconnus	Impossible	
Identification d'expressions faciales (visages d'Ekman)	2/10	
<b>Langage</b>		
Set Test d'Isaacs		
15 secondes	21	Centile < 10
60 secondes	49	Centile < 10
Logatomes	10/10	
Épellation de mots		
Réguliers	5/5	
Irréguliers	5/5	
Logatomes	4/5	
Reconstitution de mots sur épellation		
Réguliers	3/5	
Irréguliers	3/5	
Logatomes	2/5	
Identification de lettres	0/6	
Lecture de phrases	Impossible	
Dénomination de couleur	16/20	
Traitements visuo-spatiaux		
Visual Object and Space Perception Battery		
<i>Perception spatiale</i>		
Dénombrement de points	Impossible	8/10
Discrimination de positions	Impossible	18/20
Test de barrage de lignes	Impossible	
Test de barrage de symboles	Impossible	
Tâches de suivi de cible	Parfait	
Tâches de préhension d'objets dans l'espace	Parfait	

(suite)



**Tableau 2.** Examen neuropsychologique de Madame HL (fin).  
*Table 2. Neuropsychological examination of Mrs HL (end).*

Tests	Score	Seuil/Norme
<b>Praxies</b>		
Praxies idéomotrices		
Gestes symboliques	5/5	
Gestes mimés monomanuels	5/5	
Gestes mimés bimanuels	4/5	
Imitation de gestes sans signification	1/5	
Praxies constructives		
Dessins de copie	Impossible	
Dessins de mémoire (fleur, vélo, pendule, maison)	1/4	
<b>Fonctions exécutives</b>		
Similitudes (WAIS-R)	4/19	10 ± 3
<b>Mémoire</b>		
Orientation temporo-spatiale (MMS)	9/10	
Empan de chiffres endroit	6	Moyenne : 6 ± 1,3
Empan de chiffres envers	3	Moyenne : 5 ± 0,9
Mémoire logique (MEM-III)		
Mémoire logique I	9/19	10 ± 3
Mémoire logique II	7/19	10 ± 3
Pourcentage de rétention	76 %	
Questionnaire sémantique	74/78	

#### • *Evaluation du traitement visuo-spatial*

Il n'existe pas d'éléments du syndrome de Balint (même s'il est difficile d'évaluer la présence d'une simultagnosie face à l'importante agnosie de la forme) ou du syndrome de Gerstmann. L'appréciation du mouvement, la poursuite de cible dans l'espace et la préhension des objets sont tout à fait respectées.

Au total, il semble donc que les traitements visuo-spatiaux et l'appréhension de l'espace ne sont pas atteints, ce qui suggère l'intégrité fonctionnelle de la voie visuelle dorsale. En revanche, il existe un trouble majeur de l'identification visuelle qui concerne tous les types de stimuli visuels (objets, images, visages et lettres), ce qui atteste d'une atteinte de la voie visuelle ventrale.

#### • *Evaluation du langage*

Le langage spontané de Madame HL est informatif et cohérent. Les épreuves testant le langage en situation dirigée mettent en évidence un abaissement des capacités de fluence verbale au Set Test d'Isaacs [37]. Il existe également une alexie de bas niveau avec une atteinte du traitement perceptif. La reconstitution de mots est possible sous épellation, mais Madame HL est incapable de se servir du feedback visuel lors de l'écriture, il n'existe donc pas d'agraphie.

#### • *Evaluation des praxies*

La réalisation de gestes symboliques et de pantomimes d'objets mono ou bimanuels est normale. L'imitation de gestes est en revanche impossible. Les praxies constructives, évaluées à l'aide de la réalisation de dessins de mémoire, sont altérées (*cf.* exemples présentés dans la *figure 1*).

#### • *Evaluation des fonctions exécutives*

L'évaluation des fonctions exécutives de Madame HL révèle un ralentissement cognitif (*cf.* toutes les épreuves en temps limité sont altérées), un trouble de la conceptualisation (*cf.* l'épreuve des similitudes la WAIS-R [38]) et de la mise en place de stratégies de recherche en mémoire à long terme (*cf.* le Set Test d'Isaacs [37]).

#### • *Evaluation de la mémoire*

Madame HL ne présente pas de désorientation temporo-spatiale. Ses capacités de mémoire de travail sont déficitaires (épreuve des empan). Au niveau de la mémoire à long terme verbale, les performances obtenues aux rappels d'histoires logiques de la MEM-III [39] indiquent une consolidation fragile des informations nouvelles à long terme observée en situation de rappel différé. En revanche, la mémoire sémantique, évaluée à

l'aide de questionnaires verbaux concernant les attributs perceptifs et fonctionnels d'objets vivants ou manufacturés, apparaît préservée (*tableau 2*).

### Examens complémentaires

Madame HL a comme antécédents significatifs un diabète de type II. L'examen neurologique est sans particularité, elle n'a aucun déficit moteur, ses réflexes tendineux sont normaux et symétriques, l'oculomotricité est normale. Il n'existe pas de syndrome extrapyramidal.

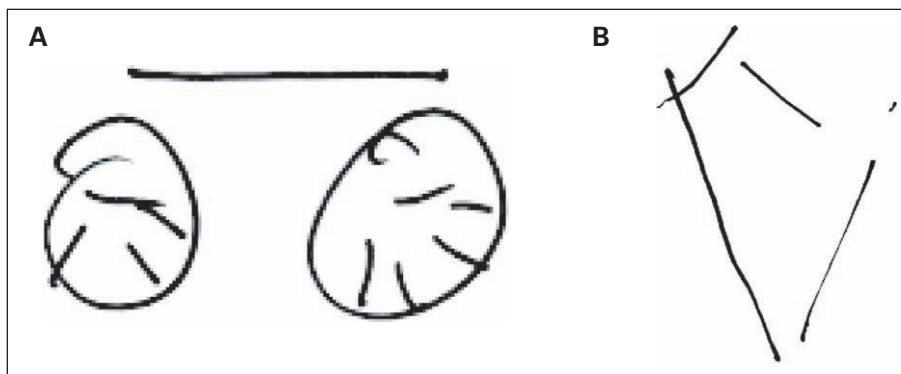
Madame HL avait déjà réalisé de nombreux examens ophtalmologiques lors de son arrivée à la consultation neurologique, qui étaient tous normaux ; en particulier il n'existait pas d'anomalie du champ visuel, seule une rétinopathie diabétique non-proliférante débutante au niveau des deux yeux a été objectivée, mais elle n'est vraisemblablement pas assez impor-

tante pour expliquer la plainte et les performances neuropsychologiques de cette patiente. Fait intéressant, le compte rendu de l'examen ophtalmologique met en avant la discordance qui existe entre les résultats quasi normaux de l'examen et les plaintes visuelles de la patiente.

L'IRM encéphalique (*figure 2*) confirme la présence d'une atrophie essentiellement corticale prédominant dans les régions occipitales, plus importante à droite qu'à gauche et intéressant plus particulièrement le gyrus lingual supérieur O5, le gyrus fusiforme O4 et le gyrus occipital inférieur O3.

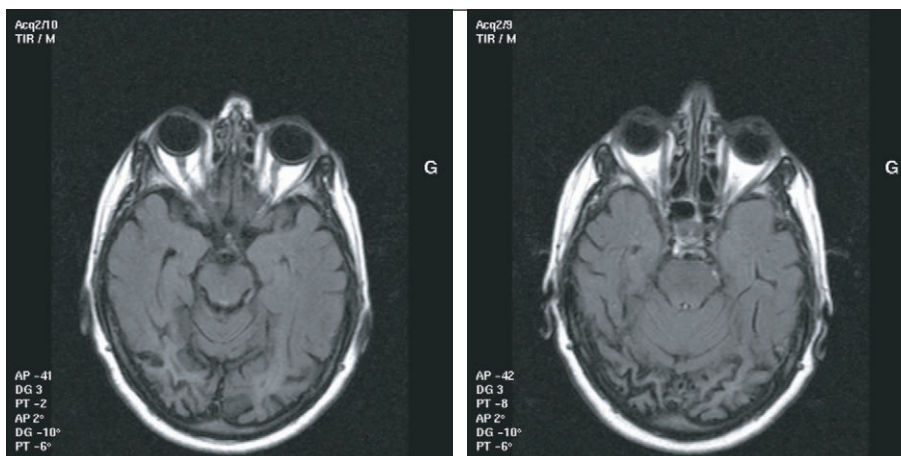
### Conclusion

De nombreuses études ont porté sur la description des ACP, elles ont toutes confirmé et étendu les théo-



**Figure 1.** Exemples de dessins produits de mémoire par Madame HL : **A** : vélo ; **B** : losange.

*Figure 1. Examples of drawings produced by memory by Mrs HL: A: bicycle; B: diamond.*



**Figure 2.** IRM cérébrale de Madame HL (l'hémisphère gauche est à droite).

*Figure 2. IRM (T1 weighted): cross-section of the brain of Mrs HL (the left hemisphere is on the right).*

### Points clés

- La spécificité de l'atrophie corticale postérieure (ACP) réside dans la présentation clinique des patients caractérisée par une atteinte visuelle corticale.
- Il existe deux formes distinctes d'ACP. La forme dorsale est caractérisée par un syndrome de Balint et/ou un syndrome de Gerstmann, une alexie, des troubles dans la réalisation de gestes symboliques et/ou d'habillage. La forme ventrale se manifeste par une agnosie visuelle pouvant concerner tous les types de stimuli.

ries et observations originales de Benson. Ainsi, Mendez *et al.* ont proposé en 2002 [2] de nouveaux critères diagnostiques cliniques et pathologiques des ACP associant une plainte visuelle, une installation insidieuse et une progression graduelle des troubles, des déficits visuels complexes prédominant à l'évaluation clinique (éléments du syndrome de Balint, agnosie visuelle, apraxie d'habillage et désorientation environnementale) sans trouble visuel sensoriel. Peuvent être également présents, une alexie, des éléments du syndrome de Gerstmann et une apraxie idéomotrice. L'imagerie cérébrale anatomique montre des anomalies principalement localisées sur les régions occipito-temporales avec un respect relatif des régions frontales et mésiotemporales. Une discussion des critères diag-

nostics de Mendez *et al.* a été proposée par Tang-Wai *et al.* en 2004 [3] pour qui la présence d'une anomalie du champ visuel ne permet pas de rejeter le diagnostic d'ACP.

Mais quels que soient les critères utilisés, la spécificité de l'ACP réside donc dans la présentation clinique des patients et les troubles spécifiques caractérisant une atteinte visuelle corticale.

L'examen neuropsychologique de notre patiente met en évidence de façon prépondérante une agnosie de la forme, ainsi qu'une prosopagnosie et une alexie essentiellement de bas niveau avec une atteinte du traitement perceptif, alors que la reconnaissance des couleurs est par comparaison relativement préservée, ainsi que l'ensemble des aptitudes visuo-spatiales testées. Ce tableau clinique suggère une atteinte relativement isolée de la voie visuelle ventrale. À cette sémiologie, se rajoutent une méconnaissance modérée de ses difficultés et la présence de déficits dysexécutifs et mnésiques au second plan marquant probablement l'évolution de la maladie. L'IRM encéphalique révèle une atrophie des régions occipitales et pariétales postérieures. Ce tableau est en accord avec les critères diagnostiques de Mendez *et al.* [2] et souligne l'intérêt de distinguer deux formes distinctes d'ACP, l'une dorsale et l'autre ventrale comme l'ont proposé Ross *et al.* [10]. Bien que moins fréquemment rencontré dans la littérature, le cas clinique de Madame HL montre que la forme ventrale peut également être observée en pratique clinique.

### Références

1. Benson DF, Davis R, Synder B. Posterior cortical atrophy. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 789-93.
2. Mendez MF, Ghajaranian M, Perryman KM. Posterior cortical atrophy : clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2002 ; 14 : 33-40.
3. Victoroff J, Ross GW, Benson DF, Verity MA, Vinters HV. Posterior cortical atrophy. Neuropathologic correlations. *Arch Neurol* 1994 ; 51 : 269-74.
4. Tang-Wai DF, Graff-Radford NR, Boeve BF, Dickson DW, Parisi JE, Crook R, *et al.* Clinical, genetic and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2004 ; 63 : 1168-74.
5. Pick A. Über eine eigentümliche Sehstörung senil Dementer. *Jahrb Psychiatrie Neurol* 1902 ; 22 : 35-44.
6. Charnallet A. Evaluation des agnosies visuelles. In : Hénaff M-A, Belin C, Boucart M, eds. *Vision : aspects perceptifs et cognitifs*. Marseille : Solal, 1998 : 279-301.
7. Vighetto A. Exploration de la fonction visuelle. In : Hénaff M-A, Belin C, Boucart M, eds. *Vision : aspects perceptifs et cognitifs*. Marseille : Solal, 1998 : 77-88.
8. Croisile B. Le syndrome de Benson (ou atrophie corticale postérieure) : quelles questions poser aux patients pour repérer ce syndrome rare et méconnu ? *Neurologies* 2008 ; 11 : 424-8.
9. McMonagle P, Deering F, Berliner Y, Kertesz A. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology* 2006 ; 66 : 331-8.
10. Ross SJ, Graham N, Stuart-Green L, Prins M, Xuereb J, Patterson K, *et al.* Progressive biparietal atrophy : an atypical presentation of Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996 ; 61 : 388-95.
11. Aharon-Peretz J, Israël O, Goldsher D, Peretz A. Posterior cortical atrophy variants of Alzheimer's disease. *Dement Geriatr Cogn Disord* 1999 ; 10 : 483-7.
12. Renner J, Burns J, Hou CE, McKeel DW, Storandt M, Morris J. Progressive posterior cortical dysfunction. A clinicopathologic series. *Neurology* 2004 ; 63 : 1175-81.
13. Hof PR, Vogt BA, Bouras C, Morrison JH. Atypical form of Alzheimer's disease with predominant posterior cortical atrophy : a review of lesion distribution and circuit disconnection in cortical visual pathways. *Vision Res* 1997 ; 37 : 3609-25.

14. Galton CJ, Patterson K, Xuereb JH, Hodges JR. Atypical and typical presentation of Alzheimer's disease : a clinical, neuropsychological, neuroimaging and pathological study of 13 cases. *Brain* 2000 ; 123 : 484-98.
15. Konstantine KZ, Boulos MI. Posterior cortical atrophy. *The neurologist* 2001 ; 7 : 341-9.
16. Formaglio M, Krolak-Salmon P, Tilikete C, Bernard M, Croisile B, Vighetto A. Homonymous hemianopia and posterior cortical atrophy. *Rev Neurol (Paris)* 2009 ; 165 : 256-62.
17. Yoshida T, Yuki N, Nakagawa M. Complex visual hallucination and mirror sign in posterior cortical atrophy. *Acta Psychiatr Scand* 2006 ; 114 : 62-5.
18. Humphreys GW, Riddoch MJ. The fractionation of visual agnosia. In : Humphreys GW, Riddoch MJ, eds. *Visual object processing : A cognitive neuropsychological approach*. Londres : Erlbaum, 1987 : 281-306.
19. Riddoch MJ, Humphreys GW. Object Recognition. In : Rapp B, ed. *The handbook of cognitive neuropsychology. What deficits reveal about the human mind*. Philadelphie : Psychology Press, 2001 : 45-7.
20. Caprile C, Bosch B, Rami L, Sánchez-Valle Díaz R, Bartrés-Faz D, Molinuevo JL. Posterior cortical atrophy. Its neuropsychological profile and differences from typical Alzheimer's disease. *Rev Neurol* 2009 ; 48 : 178-82.
21. Freedman L, Selchen DH, Black SE, Kaplan R, Garrett ES, Namias C. Posterior cortical dementia with alexia : Neurobehavioral, MRI and PET findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991 ; 54 : 443-8.
22. Nestor PJ, Caine D, Fryer TD, Clarke J, Hodges JR. The topography of metabolic deficits in posterior cortical atrophy (the visual variant of Alzheimer's disease) with FDG-PET. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003 ; 74 : 1521-9.
23. Pietrini P, Furet ML, Graff-Radford N, Fret U, Alexander GE, Grady CL, et al. Preferential metabolic involvement of visual cortical areas in a subtype of Alzheimer's disease : Clinical implication. *Am J Psychiatry* 1996 ; 153 : 1261-8.
24. Polk M, Kertesz A. Music and language in degenerative disease of the brain. *Brain Cogn* 1993 ; 22 : 98-117.
25. Hof PR, Bouras C, Constandinis J, Morrisson JH. Balint's syndrome in Alzheimer's disease : specific disruption of the occipitoparietal visual pathway. *Brain Res* 1989 ; 493 : 368-75.
26. Hof PR, Archin N, Osmand AP, Dougherty JH, Wells C, Bouras C, et al. Posterior cortical atrophy in Alzheimer disease : analysis of a new case and re-evaluation of a historical report. *Acta Neuropathol* 1993 ; 86 : 215-32.
27. Ross SJ, Graham N, Stuart-Green L, Prins M, Xuereb J, Patterson K, et al. Progressive biparietal atrophy : an atypical presentation of Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996 ; 61 : 388-95.
28. Levine DN, Lee JM, Fisher CM. The visual variant of Alzheimer's disease : a clinicopathological case study. *Neurology* 1993 ; 43 : 305-13.
29. Vargas ME, Kupersmith MJ, Savino PJ, Petito F, Frohman LP, Warren FA. Homonymous field defect as the first manifestation of Creutzfeldt-Jakob disease. *Am J Ophthalmol* 1995 ; 119 : 497-504.
30. Purvin V, Bonnin J, Goodman J. Palinopsia as a presenting manifestation of Creutzfeldt-Jakob disease. *J Clin Neuro-Ophthalmol* 1989 ; 9 : 242-6.
31. Caselli RJ. Visual syndromes as the presenting feature of degenerative brain disease. *Semin Neurol* 2000 ; 20 : 139-44.
32. Tang-Wai D, Mapstone M. What are we seeing ? Is posterior cortical atrophy just Alzheimer's disease ? *Neurology* 2006 ; 66 : 300-1.
33. Riddoch MJ, Humphreys GW. *Birmingham Object Recognition Battery*. Hove, Hillsdale : L. Erlbaum Associates, 1993.
34. Warrington EK, James M. *The Visual Object and Space Perception Battery*. Bury St. Edmunds : Thames Valley Test Company, 1991.
35. Benton A, Van Allen M, Hamsher K, Levin H. *Test of Facial Recognition Manual*. Iowa City : Benton Laboratory of Neuropsychology, 1983.
36. Ekman P. *Pictures of facial affect*. Palo Alto : Consulting Psychologist Press, 1976.
37. Isaacs B, Kennie AT. The Set test as an aid to the detection of dementia in old people. *Br J Psychiatry* 1973 ; 123 : 467-70.
38. Wechsler D. *Manual for the Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised*. New York : Psychological Corporation, 1981.
39. Wechsler D. *Echelle clinique de mémoire de Wechsler- 3<sup>e</sup> édition*. Paris : ECPA, 2001.