



<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Paternité - Pas d'Utilisation Commerciale -  
Pas de Modification 2.0 France (CC BY-NC-ND 2.0)



<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.0/fr>

Université Claude Bernard  Lyon 1

**INSTITUT DES SCIENCES ET TECHNIQUES DE LA  
READAPTATION**

---

**Directeur Professeur Yves MATILLON**

---

SYNDROME DE BENSON ET PRISE EN CHARGE ORTHOPTIQUE

**DIPLOME UNIVERSITAIRE DE BASSE  
VISION**

par

SCHOTTER Stéphanie  
MASSARDIER Charlène

LYON, le

23 mai 2014

**Professeur Philippe DENIS**  
Responsable de l'Enseignement  
**Madame Claudine CHAMBARD**  
Directrice des Etudes

N° 101



Président  
**Pr GILLY François-Noël**

Vice-président CEVU  
**M. LALLE Philippe**

Vice-président CA  
**Pr Hamda BEN HADID**

Vice-président CS  
**Pr. GILLET Germain**

Secrétaire Général  
**M. HELLEU Alain**

### **Secteur Santé**

U.F.R. de Médecine Lyon Est  
Directeur  
**Pr. ETIENNE Jérôme**

U.F.R d'Odontologie  
Directeur  
**Pr. BOURGEOIS Denis**

U.F.R de Médecine Lyon-Sud Charles  
Mérieux  
Directeur  
**Pr BURILLON Carole**

Institut des Sciences Pharmaceutiques  
et Biologiques  
Directrice  
**Pr VINCIGUERRA Christine**

Département de Formation et Centre  
de Recherche en Biologie Humaine  
Directeur  
**Pr. FARGE Pierre**

Institut des Sciences et Techniques de  
Réadaptation  
Directeur  
**Pr. MATILLON Yves**



---

Secteur Sciences et Technologies

U.F.R. Des Sciences et Techniques des Activités Physiques et Sportives (S.T.A.P.S.)  
Directeur

**M. COLLIGNON Claude**

Institut des Sciences Financières et d'Assurance (I.S.F.A.)

Directeur

**M. LEBOISNE Nicolas**

IUFM

Directeur

**M. MOUGNIOTTE Alain**

UFR de Sciences et Technologies

Directeur

**M. DE MARCHI Fabien**

Ecole Polytechnique Universitaire de Lyon (EPUL)

Directeur

**M. FOURNIER Pascal**

IUT LYON 1

Directeur

**M. VITON Christophe**

Ecole Supérieure de Chimie Physique Electronique de Lyon (ESCPE)

Directeur

**M. PIGNAULT Gérard**

Observatoire astronomique de Lyon

Directeur

**M. GUIDERDONI Bruno**

## **REMERCIEMENTS**

Nous remercions Monsieur le Professeur Ph. DENIS, de l'enseignement du Diplôme Universitaire de Basse Vision.

Nous tenons à remercier Madame le Cl. CHAMBARD pour son enseignement et sa formation lors de ce diplôme.

Nous remercions également Madame le Docteur M-h. COSTE, Gérontologue et maître de notre mémoire, pour ses précieux conseils et son accompagnement dans l'élaboration de celui-ci.

Nous remercions enfin nos familles pour leur aide et leur patience, ainsi que pour le soutien qu'ils nous ont apporté tout au long de notre formation.

# SOMMAIRE

INTRODUCTION .....	6
I. Anatomie fonctionnelle .....	7
1. Organisation topologique .....	7
2. Organisation chronologique du traitement de l'information visuelle.....	11
3. Dominance hémisphérique .....	12
II. Syndrome de Benson.....	13
1. Sémiologie.....	13
2. Examens cliniques.....	14
3. Examens complémentaires .....	16
4. Diagnostic différentiel.....	17
5. Traitement .....	18
III. Étude de cas .....	19
1. Étude de cas N°1 .....	19
2. Étude de cas N°2 .....	21
3. Étude de cas N°3 .....	22
4. Étude de cas N°4 .....	23
5. Discussion .....	24
CONCLUSION.....	26
DÉFINITIONS.....	27
LES ABRÉVIATIONS.....	29
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	30
LISTE DES SITES WEB CONSULTÉS .....	33

## INTRODUCTION

L'atrophie Corticale Postérieure (ACP), appelée initialement Syndrome de Benson est une maladie neurodégénérative rare et peu connue qui s'inscrit dans le cadre des atrophies focales progressives évoluant vers un syndrome démentiel.<sup>(1)</sup>

Pick A.<sup>(2)</sup> décrit en 1902 une atteinte visuelle progressive chez un patient. Benson DF. et ses collaborateurs<sup>(3)</sup> définirent le cadre nosologique de l'ACP à partir d'une série de 5 patients en 1988.

La prévalence et l'incidence restent mal connues (4% des « nouvelles démences » au Centre Mémoire de Lyon, 2001<sup>(4)</sup>; 5% de patients initialement diagnostiqués Alzheimer ont été reclassés ACP d'après Snowden JS et al., 2008<sup>(5)</sup>).

L'âge de début se situe le plus souvent entre 50 et 60 ans, avec une prédominance féminine (2,5% des démences précoces dont 50% avant 65 ans d'après Croisile B. et al.<sup>(6)</sup>).

L'ACP se caractérise par une altération progressive des fonctions visuelles supérieures avec au stade initial une épargne relative de la mémoire et des autres fonctions cognitives mais l'évolution vers une démence est inexorable<sup>(7)</sup>.

Les techniques d'imagerie permettent d'individualiser ce syndrome en mettant en évidence une atrophie prédominante dans les régions corticales postérieures.

Le syndrome comporte des symptômes visuo-spatiaux (Syndrome de Balint +/- complet, hémianopsie latérale homonyme, négligence spatiale) et visuo-perceptifs complexes qui perturbent les capacités visuo-attentionnelles, et altèrent les compétences logico-analytiques (alexie, acalculie, dysgraphie) et analogiques (désorientation spatiale, agnosie digitale, apraxie constructive)<sup>(7,8)</sup>.

Aujourd'hui, aucune conférence de consensus ne précise les modalités de prise en charge rééducative des patients atteints d'ACP. Les dernières publications proposent une prise en charge multidisciplinaire incluant l'intervention des orthophonistes, des ergothérapeutes et des kinésithérapeutes<sup>(9,10,11)</sup>. La symptomatologie visuelle étant prédominante et évolutive, il est intéressant d'évaluer la place et l'intérêt de la rééducation orthoptique.

Une étude de cas portera sur le suivi orthoptique en cabinet libéral de 4 patients dont le diagnostic d'ACP a été validé au CMRR (Centre de Mémoire, de Ressources et de Recherche) de Lyon<sup>(12)</sup>. La plainte visuelle fonctionnelle initiale et l'examen neuro-ophtalmologique et neuropsychologique guideront le bilan orthoptique.

A partir de l'examen optomoteur, sensoriel et fonctionnel, nous définirons un projet de rééducation. A travers ce mémoire, nous chercherons à mettre en évidence les bénéfices apportés par la rééducation sur des critères objectifs définis préalablement ; telle l'orientation du regard, les capacités sensorielles et des situations test visuo-spatiales et visuo-perceptives. L'amélioration de la qualité de vie des patients sera prise en compte en fonction des plaintes et des besoins initiaux décrits dans le bilan orthoptique.

## **I. Anatomie fonctionnelle**

Comme nous l'avons vu en introduction, l'ACP est une pathologie neurodégénérative qui débute par une perturbation des processus visuels. Les techniques de neuro-imagerie révèlent que cette atrophie corticale prédomine dans la jonction pariéto-temporo-occipitale et dans le lobe occipital avec un hypométabolisme occipital et pariétal, surtout latéralisé à droite. Ces structures corticales et sous-corticales jouent un rôle essentiel dans la perception visuelle.

Il convient de rappeler dans cette partie, l'organisation anatomique et fonctionnelle des voies visuelles afin de mieux évaluer et comprendre les signes fonctionnels qui seront abordés dans l'étude de cas.

Le traitement de la perception visuelle repose sur un triple gradient fonctionnel :

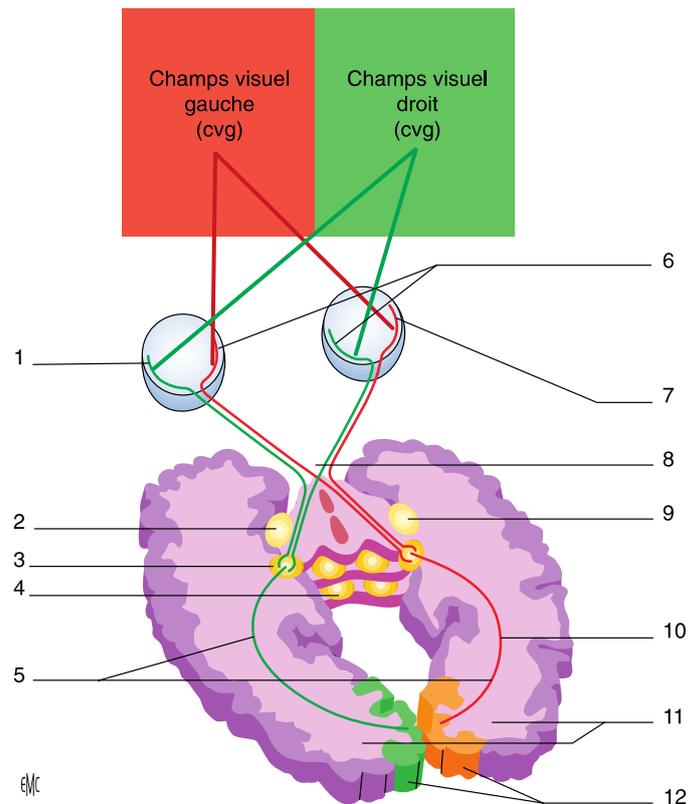
- Le gradient ventro-dorsal qui assure un traitement parallèle des informations visuelles d'identification, de reconnaissance et de localisation agissant comme une « boucle »,
- Le gradient caudo-rostral permettant un traitement hiérarchisé et chronologique de l'information,
- La dominance hémisphérique qui traite l'information selon un mode analogique ou logico-analytique.

### **1. Organisation topologique**

Les voies visuelles débutent au niveau de l'œil, organe récepteur des radiations électro-magnétiques. Les photorécepteurs (cones et bâtonnets) vont capter l'énergie rayonnante pour la transformer en courant biologique au niveau des cellules bipolaires. Les cellules ganglionnaires qui font suite, vont assurer la transmission neurale de l'information visuelle qui a été compressée et organisée en canaux sensoriels, selon une organisation rétinotopique <sup>(13,14,15,16)</sup>.

Les axones des cellules ganglionnaires de la rétine empruntent et forment le nerf optique se rendant directement au chiasma optique, à la base du diencephale. Une décussation d'environ 60% des fibres dans le chiasma va permettre de définir une correspondance rétinotopique entre la perception visuelle d'un hémichamp rétinien et le traitement cortical de la perception visuelle de cet hémichamp au niveau occipital. Au-delà du chiasma, les axones des cellules ganglionnaires forment le tractus optique, encore appelé bandelette optique.

## Schéma des voies visuelles <sup>(17)</sup>



**Figure 1.** Schéma des voies visuelles. 1. Rétine temporale (champ nasal) ; 2. pulvinar ; 3. corps genouillé latéral ; 4. colliculus supérieur ; 5. radiations optiques ; 6. rétine nasale (champ temporal) ; 7. rétine temporale (champ nasal) ; 8. chiasma optique ; 9. voie extra-géniculocorticale ; 10. voie rétino-géniculocorticale ; 11. lobes occipitaux ; 12. cortex visuel primaire (V1).

Ces axones vont atteindre différentes cibles toujours selon une organisation précise pour former <sup>(14,18)</sup> :

- Les voies efférentes “practo-motrices”. Ces voies permettent à partir d’une intention nécessitant la mise en oeuvre de stratégies d’exploration visuelle, les mouvements oculo-moteurs adaptés. Ces voies vont se projeter vers la région préteectale et les colliculus supérieurs en lien avec d’autres structures anatomiques assurant:
  - la fixation,
  - les mouvements de stabilisation de l’image sur la fovéa lors d’un déplacement de la tête ou du corps,
  - les mouvements d’orientation du regard maintenant la fixation fovéale sur une cible en mouvement (poursuites, saccades).
  
- Les voies afférentes “sensori-gnosiques”. Ces voies sont responsables de la majeure partie de la perception visuelle consciente. Les axones des cellules

ganglionnaires se projettent sur le corps génouillé latéral selon une carte rétinotopique précise où elles font relais avec les neurones thalamo-corticaux. Les radiations optiques qui font suite, vont se projeter sur la lèvre supérieure et inférieure de la scissure calcarine du lobe occipital, constituant la voie rétino-géniculo-striée ou voie visuelle primaire. L'aire primaire visuelle projette des influx nerveux vers les aires associatives dans la zone temporale ou pariétale permettant une intégration perceptive et conceptuelle de l'information visuelle par une ségrégation anatomique et fonctionnelle du traitement.

Les voies praxico-motrices et sensori-gnosiques sont intimement liées et en interaction permanente.

Comme nous venons d'en parler, la perception consciente du monde visuel transite par des cellules ganglionnaires issues de la rétine qui se projettent sur les CGL droit et gauche composés pour chacun d'entre eux de 6 couches distinctes. Les cellules ganglionnaires se projetant sur les CGL sont de 3 types <sup>(19,20,21)</sup> :

- Les cellules X, à petits champs dendritiques et vitesse de conduction lente, assurent une bonne acuité visuelle. Elles font relais et dans la région prétectale et dans les lames 3, 4, 5 et 6 du CGL.
- Les cellules Y, cellules à grand champs dendritiques et vitesse de conduction rapide, jouent un rôle dans l'analyse visuelle globale et l'analyse du mouvement. Elles font relais dans les colliculus supérieurs et au niveau des couches 1 et 2 du CGL.
- Les cellules W, lentes à grands champs dendritiques, ont pour cible les colliculus supérieurs. Elles jouent un rôle dans la coordination des mouvements de la tête et des yeux en réponse aux stimuli visuels.

Les CGL sont composés de 2 zones.

- Les deux couches inférieures (1 & 2) constituent la zone magnocellulaire M.
- Les quatre couches supérieures (3, 4, 5 & 6) constituent la zone parvocellulaire.
- D'autres couches interlamellaires constituent la zone koniocellulaire.

Bien que la correspondance ne soit pas stricte entre les cellules ganglionnaires Y et la zone parvocellulaire, on oppose, pour simplifier, les caractéristiques des voies parvocellulaires à celles des voies magnocellulaires.

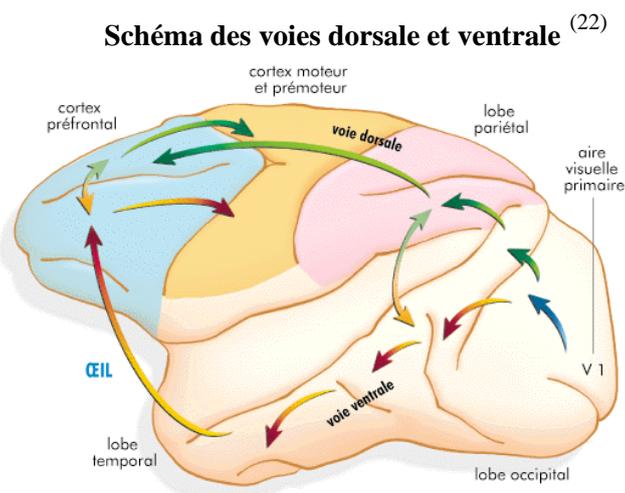
- Les voies magnocellulaires sont sensibles aux contrastes de luminance, mais peu sensibles aux contrastes colorés. Elles sont plus sensibles aux basses fréquences spatiales et aux fréquences temporelles élevées.

- Les voies parvocellulaires sont peu sensibles aux contrastes de luminance et saturant à des niveaux élevés. Elles sont très sensibles aux contrastes chromatiques, aux fréquences spatiales élevées et temporelles basses.

Les voies magnocellulaires et parvocellulaires vont par la suite se projeter sur des couches cellulaires spécifiques du cortex primaire en traversant respectivement le lobe temporal et le lobe pariétal.

De la rétine aux aires cérébrales, l'information visuelle est découpée en éléments caractéristiques (pour simplifier: la forme la couleur et le mouvement) qui sont véhiculées en parallèle, sans être vraiment modifiées, jusqu'aux aires corticales spécialisées qui les traitent individuellement et coopèrent à la reconstitution d'une image "pertinente" unique.

- La voie dorsale ou la voie du «Où», occipito-pariétale, reliant le cortex strié (aire V1) à la partie postérieure du lobe pariétal. Cette voie est préférentiellement impliquée dans le traitement des données spatiales et du mouvement: perception du mouvement aire V5 (ou MT) et capacité à guider visuellement un mouvement.
- La voie ventrale ou la voie du « Quoi », occipito-temporale reliant le cortex strié (aire V1) aux aires préstriées (pour simplifier V2 et V3) et, de là, gagnant le cortex inféro-temporal (aire V4). Cette voie est préférentiellement impliquée dans le traitement de l'identification des objets et de leurs attributs (forme, couleur, texture...).



**Tableau récapitulatif du système parvocellulaire et magnocellulaire impliqués dans le traitement de la perception visuelle consciente**

	Système Parvocellulaire	Système Magnocellulaire
<i>Rétine</i>	<i>Cellule ganglionnaire X</i> - petits champs dendritiques - vitesse de conduction lente	<i>Cellule ganglionnaire Y</i> - grands champs dendritiques - vitesse de conduction rapide
<i>CGL</i>	<i>Couche 3 à 6</i> - 1,4,6 afférences controlatérales - 2,3,5 afférences ipsilatérales	<i>Couche 1 &amp; 2</i>
	<b>Bonne acuité</b> <b>Sensible aux hautes fréquences spatiales</b> Sensible aux basses fréquences temporelles <b>Couleur</b> <b>Conduction Lente</b> (réponse tonique)	Acuité médiocre Sensible aux basses fréquences spatiales <b>Sensible aux hautes fréquences temporelles</b> Achromatique <b>Conduction rapide</b> (réponse phasique)
<i>Cortex</i>	<i>Cortex primaire</i> Aire 17 de Brodmann	<i>Cortex primaire</i> Aire 17 de Brodmann
<i>Aires associatives</i>	<i>Cortex occipito-temporal – Voie ventrale du «QUOI»</i> - Aire temporale inférieure (V3,V4) - Aire V2	<i>Cortex pariéto-occipital – Voie dorsale du « OU »</i> - aire MS, MST - aire V5
	→ <i>identification de l'objet et de ses attributs (formes, couleurs, texture, chromostéréopsie</i> <sup>(23)</sup>	→ <i>perception du mouvement et capacité à guider visuellement le mouvement</i> <i>Orientation rapide / Alerte périphérique / profondeur</i> <sup>(23)</sup>

## **2. Organisation chronologique du traitement de l'information visuelle** <sup>(18)</sup>

Il est possible également d'analyser le traitement cérébral de l'information visuelle selon sa chronologie, en partant de l'objet présenté à l'individu et en allant jusqu'à sa dénomination par celui-ci. On décrit classiquement trois étapes successives du traitement:

- L'étape du **traitement sensoriel** durant laquelle l'image est ciblée et décomposée: les yeux s'orientent vers la cible et le stimulus est saisi par la rétine qui code les caractéristiques de base de la scène (forme, couleur, mouvement) qu'elle envoie vers les aires corticales
- L'étape du **traitement perceptif** durant laquelle l'image est recomposée à partir de ses différentes propriétés (taille, format, orientation, contraste, épaisseur) qui consiste à "extraire la forme du fond"
  - 1) Les processus perceptifs précoces qui consistent à détecter les "primitives visuelles" (composants élémentaires: lignes, courbes, bords,

coins); il n'y a aucun classement ni orientation, ce sont des informations en 1 ou 2 dimensions.

- 2) Les processus perceptifs intermédiaires regroupent ces composants élémentaires selon des critères comme la continuité, la colinéarité et la clôture; ce traitement aboutit à une représentation de la forme distincte du fond, ce sont des informations en 2D et demi.
- 3) Les processus perceptifs tardifs permettent d'aboutir à une représentation élaborée de la forme, laquelle est maintenant distincte du fond mais est conçue comme "invariante" (présentée sous une autre orientation, elle est toujours identifiée), c'est une information unique, en 3D

- L'étape du **traitement associatif** durant laquelle la perception obtenue est comparée aux représentations mentales stockées en mémoire. Il y a confrontation entre cette représentation et des images mentales d'objets préalablement stockées dans la mémoire à long terme (catégories) auxquelles elle va (ou non) pouvoir être associée.

### 3. Dominance hémisphérique

En psychologie, les 2 hémisphères ont des fonctions bien différentes. Par exemple, un droitier pour qui l'hémisphère gauche est dominant <sup>(24)</sup> :

- L'hémisphère gauche a pour fonction primordiale de traduire toute perception en représentations logique, sémantique et phonétique de la réalité et de communiquer avec l'extérieur sur la base de ce codage logico-analytique du monde environnant (domaine de compétence: le langage, la pensée, l'écriture, et la communication digitale en général).
- L'hémisphère droit est hautement spécialisé dans la perception holistique des relations, des modèles, des configurations et des structures complexes (domaine de compétence : structures spatiales complexes, association entre sens littéral et sens métaphorique, calembours, jeux de mots), procédant par analogie.

## II. Syndrome de Benson

### 1. Sémiologie

L'organisation anatomique et fonctionnelle aboutissant à l'intégration perceptive et conceptuelle de l'information visuelle, permet de mieux comprendre la sémiologie de l'ACP.

L'imagerie cérébrale morphologique et métabolique montre une atteinte bilatérale des aires associatives occipito-pariétales et occipito-temporales avec une prédominance à droite <sup>(7)</sup>, associant à des degrés divers les signes d'atteinte de la voie visuelle associative dorsale et/ou de la voie ventrale.

La pathologie s'exprime donc essentiellement par des perturbations des processus visuels <sup>(8,25,26)</sup>.

- L'atteinte de la voie dorsale est responsable d'un déficit de la relation spatiale entre les objets ainsi que du comportement visuomoteur correspondant à des agnosies spatiales qui peuvent être associées à une simultagnosie, une ataxie visuo-manuelle, une apraxie oculo-motrice. Les patients présentent rarement un syndrome de Balint complet dans les stades précoces. Les symptômes peuvent également comprendre une hémignégligence visuelle.
- L'atteinte de la voie ventrale est responsable d'une agnosie visuelle, d'une prosopagnosie, d'une alexie sans agraphie (globale, verbale), une agnosie environnementale. Des travaux montrent la présence d'une agnosie visuelle, principalement aperceptive, concernant les objets, les visages et les couleurs. Il semble par ailleurs que les formes d'ACP ventrale dont le symptôme majeur réside dans la présence d'une agnosie visuelle, soient d'évolution plus lente et plus rare.
- Des hémianopsies latérales homonymes sont décrites avec une IRM qui révèle une lésion parcellaire ou globale de l'aire visuelle primaire. Elles semblent correspondre dans tous les cas au côté où prédomine l'atrophie.
- Ce syndrome s'accompagne parfois de manifestations délirantes à expression visuelle (syndrome de Capgras, syndrome de Fregoli, signe du miroir) ou d'hallucinations visuelles.

Les plaintes rapportées par les patients sont peu explicites ; confusions entre les objets (meilleure perception des objets lointains ou des objets de petite taille), ataxie optique, agnosie visuelle, des difficultés de lecture ou d'écriture traduisant un traitement de l'information visuelle sensoriel, perceptif ou associatif anormal.

Les déficits de la cognition spatiale, planotopokinésique, apraxie visuoconstructive et apraxie d’habillage, sont également évoquées dans la littérature. Des éléments du syndrome de Gerstmann sont aussi décrits avec une acalculie comme signe le plus fréquent. Un tableau de type aphasie transcorticale sensorielle affecte progressivement le langage oral et la compréhension.

Certains auteurs suggèrent qu’il existe deux sous-types cliniques : une forme dans laquelle les troubles visuo-spatiaux prédominent et une forme avec des manifestations apraxiques prédominantes <sup>(27)</sup>.

**Symptômes neuro-comportementaux observés sur une série de 6 patients <sup>(1)</sup>**

Sémiologie	Patients n=6
<b>Troubles visuo-spatiaux</b>	
HLH G/D	6
Simultagnosie	6
Apraxie du regard	3
Héminégligence unilatérale	3
Ataxie optique	2
<b>Troubles visuo-perceptifs</b>	
Alexie	5
Prosopagnosie	4
Agnosie visuelle d’objet	4
Agnosie topographique	2
Agraphie	2
<b>Troubles praxiques</b>	
Apraxie constructive	4
Apraxie d’habillage	4
Apraxie idéomotrice	2

Quel que soit le tableau initial, l’ACP évolue vers une forme globale associant les atteintes de la voie ventrale et dorsale. La cécité corticale et une détérioration des fonctions exécutives et mnésiques se complètent progressivement pour réaliser une démence.

**2. Examens cliniques**

Il est fréquemment observé un retard diagnostic et par conséquent un certain nomadisme médical des patients atteints d’une ACP. Devant la normalité des examens visuels, les patients sont souvent amenés à consulter de nombreux ophtalmologistes qui n’identifient pas toujours le diagnostic. Ils sont parfois amenés à consulter un psychiatre, en particulier pour prendre en charge les troubles de l’humeur secondaires, qui peuvent découler de la conscience de déficits qu’ils n’arrivent pas à comprendre.

Un examen neurologique sera demandé auprès d'un CMRR mais chronologiquement très souvent éloigné de la date d'apparition des premiers symptômes<sup>(8)</sup>.

Les CMRR reposent sur l'organisation de différents services et établissements qui ont pour objectif d'assurer une prise en charge de qualité pour les patients atteints de la MA ou maladies apparentées, d'organiser un parcours de soin, de favoriser une meilleure connaissance de la maladie et de ses spécificités et promouvoir la recherche (12, 28, 29).

Dans ce cadre, plusieurs examens seront proposés aux patients adressés :

- a) L'examen neuro-ophtalmologique va avoir pour objectif d'exclure une cause organique ou un trouble visuel périphérique responsable de la plainte visuelle. Les explorations neuro-ophtalmologiques sont intrinsèquement liés à la consultation neuro-optalmologique et comportent :
  - L'examen de l'œil ; biomicroscopie du fond d'œil, tonus oculaire, OCT (Optical Coherence Tomography), réfractométrie.
  - L'examen de la fonction visuelle ; les symptômes incluant une alexie, Vighetto A.<sup>(30)</sup> propose d'utiliser une échelle comportant une alternance de bandes noires et blanches organisées en réseau Celle-ci permet d'objectiver la discrimination visuelle perçue sur une échelle logarithmique<sup>(8)</sup> et non plus sur les capacités de lecture. Cet examen est complété par une analyse de la perception et de l'attention visuelle ainsi que des examens électrophysiologiques, une évaluation de la sensibilité aux contrastes, et un champ visuel pour éliminer tout déficit campimétrique associé,
  - L'examen oculo-moteur comporte un bilan optomoteur et sensoriel afin d'évaluer les capacités de vision binoculaire et les mouvements oculo-moteurs.
- b) L'examen neurologique comporte une anamnèse complète du patient et une exploration par un questionnaire ciblé sur les plaintes visuelles et gestuelles résultant de la coexistence des agnosies visuelles et des apraxies et impactant les différents secteurs d'activité de la vie quotidienne qu'ils n'arrivent pas à comprendre.<sup>(31)</sup> Il permettra de suspecter le diagnostic d'ACP qui sera confirmé par les examens complémentaires.
- c) Une évaluation neuropsychologique viendra compléter l'examen neurologique par une évaluation des troubles visuo-spatiaux et des troubles perceptifs. Les différentes étapes du traitement cérébral de l'information visuelle seront étudiées ainsi que les autres fonctions cognitives pour exclure une atteinte intermodale<sup>(13)</sup>.

Les conclusions des 3 examens cliniques auront toute leur importance dans la prise en charge rééducative orthoptique.

### **3. Examens complémentaires**

Associés à la clinique, les techniques d'imagerie permettent de poser le diagnostic.

- a) L'imagerie cérébrale structurale par résonance magnétique (IRM) montre une atrophie corticale prédominant dans les régions postérieures pariéto-occipitales<sup>(32)</sup>.
- b) La scintigraphie cérébrale de perfusion en tomographie d'émission monophotonique (TEMP) et l'imagerie du métabolisme glucidique en tomographie par émission de positons (TEP) avec le fluorodésoxyglucose montrent un dysfonctionnement cortical dans ces mêmes régions.

La tomographie analyse les variations locales du débit sanguin dans un tissu en suivant la diffusion d'une substance radio-active injectée en intraveineuse. Deux techniques sont principalement utilisées<sup>(7, 8, 33)</sup> :

- la TEMP (ou SPECT Single Photon Emission Computed Tomography) est une technique d'imagerie médicale nucléaire tomographique basée sur la scintigraphie qui reconstitue l'activité métabolique de structures anatomiques. L'activité métabolique recherchée dans le cadre qui nous intéresse, est l'activité dopaminergique<sup>(34)</sup>.
  - la TEP est l'une des méthodes d'imageries les plus employées au cours des vingt dernières années. Elle mesure les changements hémodynamiques régionaux induits par les variations de l'activité neurale grâce à un traceur radio-actif. Ces traceurs permettent d'évaluer le métabolisme glucidique, le débit sanguin, les consommations d'oxygène.
- c) D'autres analyses combinées présentent un intérêt dans le diagnostic étiopathogénique (dosage des biomarqueurs protéiques du LCR et marqueurs des plaques amyloïdes par PIB<sup>(35)</sup>), et la nature histopathologique des lésions rencontrées<sup>(34, 37, 37)</sup>. Dans la plupart des cas d'ACP, il est retrouvé la présence de lésions de type Alzheimer mais avec une distribution atypique des lésions, respectant les structures hippocampiques. D'autres étiologies plus rares peuvent être identifiées telles que la DCB, la MCL ou la MCJD.

#### **4. Diagnostic différentiel**

L'ACP est un syndrome clinico-radiologique bien individualisé <sup>(1)</sup>. Plusieurs auteurs retentant la MA comme étiologie principale des ACP, les nouveaux critères diagnostiques 2011 identifient désormais plusieurs formes syndromiques de MA avec une présentation commune amnésique et des présentations non-amnésique dont une forme syndromique visuo-spatiale correspondant au syndrome d'ACP <sup>(38)</sup>.

Néanmoins, l'ACP reste actuellement considérée comme une entité nosologique distincte des autres affections neurodégénératives.

Il convient donc de la différencier de certaines pathologies présentant des similitudes cliniques ou radiologiques <sup>(1,8,34)</sup> :

La MA (Maladie d'Alzheimer) se définit cliniquement par l'association de troubles cognitifs et comportementaux évoluant vers un syndrome démentiel. Les techniques d'imagerie montrent que l'organisation des lésions retrouvées chez les patients présentant une ACP se différencie de ceux présentant la MA par la densité des dégénérescences neurofibrillaires qui est plus élevée dans les régions occipitales et plus faibles dans le cortex préfrontal, l'hippocampe et le subiculum. Sur le plan clinique, les troubles visuo-spatiaux prédominent dans l'ACP alors que les difficultés de mémoire prédominent dans la MA.

La DCB (Dégénérescence corticobasale) est une démence dégénérative qui touche les noyaux gris centraux. Les signes cliniques sont proches de l'ACP (difficultés visuo-perceptives, visuo-spatiales et apraxiques). C'est souvent le caractère unilatéral des difficultés praxiques et visuo-spatiales qui oriente le diagnostic vers une DCB.

La MCL (Maladie à Corps de Lewy) est un type de démence partageant des caractéristiques avec la maladie de Parkinson et la MA. Les patients présentent des hallucinations visuelles, des troubles visuo-spatiaux et des troubles extra-pyramidaux peu ou pas dopasensibles. La MCL se différencie de l'ACP grâce à l'imagerie métabolique par mesure de l'activité dopaminergique.

La MCJ (maladie de Creutzfeldt-Jakob) est une démence à évolution rapide se manifestant par des troubles neurovisuels, des troubles attentionnels, et un tableau démentiel d'évolution rapide associant des signes extra-pyramidaux et pyramidaux. Le dosage des biomarqueurs protéiques et l'IRM montrant un hypersignal des noyaux gris et du ruban cortical permettent de poser le diagnostic.

La LEMP (leuco-encéphalopathie multifocale progressive) est une affection démyélinisante du système nerveux central observée au cours de l'immunodépression cellulaire profonde. L'évolution rapide de la maladie conduit à rechercher le virus Polyomavirus JC.

## **5. Traitement**

### a) Traitement médicamenteux <sup>(8,26)</sup>

Il n'existe pas véritablement de traitements médicamenteux spécifiques <sup>(25,35,39)</sup>.

Les psychotropes visant à améliorer l'humeur et les manifestations psychocomportementales sont recommandés pour traiter la dépression secondaire.

Certains auteurs discutent l'intérêt de la prescription des inhibiteurs de la cholinestérase lorsque l'ACP présente des similitudes histopathologiques (marqueurs protéique du LCR) et étiologiques à la MA.

### b) Rééducation

Il n'existe actuellement pas de recommandation relative à la prise en charge rééducative de l'ACP. Des communications présentées à la SOFMER (2008,2012) ont montré l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire <sup>(40,41)</sup>. Le CMRR de Lyon propose en hôpital de jour une réhabilitation cognitive spécifique pluridisciplinaire, combinant des interventions individuelles et groupales <sup>(42)</sup>.

### III. Étude de cas

#### 1. Étude de cas N°1

Mr D. (90 ans), daltonien a travaillé dans les ateliers de soierie. Une rééducation orthoptique ancienne réitérative a été effectuée pour un défaut de convergence.

En 2008, Mr D. est hospitalisé suite à une hyperthermie. Un syndrome confusionnel, un ictus amnésique ou une leuco-encéphalopathie sont suspectés. Un nouvel épisode confusionnel est observé l'année suivante.

Mr D. se présente à la consultation mémoire fin 2010. Le diagnostic d'ACP de type MCL est confirmé à l'IRM révélant une atrophie bipariétale, associée à une angiopathie amyloïde et une leuco-encéphalopathie.

Mr D. présente des troubles cognitifs d'apparition progressive. Il se plaint d'impression fluctuante, de diplopie binoculaire horizontale ou verticale, de difficultés à la lecture. Mr D. ne voit pas les objets placés devant lui, repère mieux les objets éloignés. Il se plaint de difficultés à percevoir les reliefs. Il n'arrive pas à diriger son regard. La localisation des objets est perturbée (se trompe de porte, s'assoit à côté d'une chaise), il tâtonne.

Une désorientation topographique, une apraxie d'habillage, des hallucinations visuelles occasionnelles et des troubles mnésiques sur les faits récents sont observés. Le patient ne présente pas de difficulté langagière.

Une rééducation orthoptique est proposée.

Le bilan optomoteur montre une exophorie-tropie en vision de près et vision de loin pouvant expliquer la diplopie intermittente horizontale. Une limitation de la latéralité est observée. L'orientation du regard déficiente révèle une fixation instable lors des mouvements de poursuites et de vergences. Les saccades sont peu endurantes et mal calibrées. L'acuité visuelle est correcte en monoculaire et binoculaire avec une vision stéréoscopique altérée. Le patient porte des verres progressifs.

OD – 6.00 (+2.00) 180° Add +3.25 10/10 P2

OG – 6.00 (+1.00) 60 ° Add +3.25 10/10 P2

Le bilan fonctionnel confirme les difficultés dans la saisie de l'information visuelle et l'organisation du geste. Les troubles visuo-perceptifs et visuo-spatiaux sont majorés par la présence de difficultés optomotrices et sensorielles.

Mr D. présente un déséquilibre binoculaire sensori-moteur qui perturbe l'analyse perceptive visuelle et la coordination perceptivo-motrice. Un conflit visuo-perceptif est par ailleurs présent et Mr D. n'a pas mis en place de stratégie de compensation.

La réalisation d'un CV Goldmann montre un rétrécissement concentrique des isoptères (sans doute lié à la myopie et à la sénescence) qui majore les difficultés d'orientation spatiale crépusculaire et nocturne.

Une prise en charge orthoptique débute à raison d'une séance hebdomadaire.

Mr D. est OG fixateur, un essai de prisme de 5 dioptries base nasale sur l'OD semble bien accepté par le patient et permet d'améliorer les capacités fusionnelles.

Mr D. récupère un référentiel corporel ; la fixation est stable. Les mouvements de motricité conjuguée et les mouvements oculo-céphaliques sont endurants et précis. La stimulation de la voie sensori-gnosique associant un traitement visuo-spatial et visuo-perceptif de difficulté évolutive est mise en place, consolidée par des exercices de pointage, de piquage. Les stratégies d'exploration et les choix d'indices sont décrits lors des exercices de repérage, captage et balayage de l'information visuelle. Mr D. élabore des stratégies visuelles de compensation. L'ancrage de ces stratégies est possible grâce à la verbalisation précise des difficultés et de la nécessité de mettre en place des praxies visuelles pour atteindre les objectifs <sup>(18,43,44)</sup>. La préservation des fonctions langagières et de la mémoire verbale représente un atout précieux.

En fin de rééducation, Mr D. a bien conscience de ses troubles visuels et se trouve amélioré au niveau de la lecture et du repérage visuel. Malgré les difficultés visuo-perceptives, il met en place des stratégies visuelles de compensation. Les déplacements et les activités sociales sont maintenus. Lors d'un contrôle ophtalmologique, la correction prismatique est modifiée et répartie sur les 2 yeux. Mr D. semble moins à l'aise. Le référentiel corporel semble modifié.

Fin 2013, Mr D. a un équilibre fragile et des difficultés dans les praxies visuo-constructives. Le bilan neurologique confirme un syndrome de Balint complet auquel s'est ajoutée une hémignégligence unilatérale gauche de l'espace extrapersonnel, l'IRM montrant une atrophie occipito-pariétale prédominante à droite.

Le bilan psychomoteur souligne le maintien des capacités de repérage spatial.

L'évaluation neuropsychologique évoque l'agnosie visuelle majorée par une diplopie intermittente verticale et horizontale et un syndrome dysexécutif.

La prise en charge orthoptique et orthophonique est prolongée. L'ergothérapie est préconisée pour l'organisation écologique à domicile. Des activités de réhabilitation à la fois individuelle (neuropsychologie) et groupale (Atelier cognitif, musicothérapie) sont également proposées au CMRR une fois par semaine. L'apparition d'une hémignégligence unilatérale gauche et le choix de supprimer le port de prismes définissent de nouveaux enjeux thérapeutiques.

## 2. Étude de cas N°2

Mme F. (84 ans) femme au foyer, consulte en 2004 un neurologue pour des difficultés de mémoire. Un diagnostic de MA est posé, associé à un contexte psychologique particulier. Des troubles dépressifs secondaires sont traités.

En 2010, Mme F. est hospitalisée suite à un trouble psychiatrique et une aggravation des troubles cognitifs. L'IRM révélant un hypodébit des régions temporales et frontales droites ainsi que la région occipitale gauche, confirme le diagnostic d'ACP. Un traitement anticholinestérasique est prescrit.

Mme F. se plaint d'une perte de la sensibilité tactile et de difficultés à l'habillage. Elle n'arrive plus à manipuler les objets et renverse beaucoup de choses. Des difficultés d'orientation topographique, de reconnaissance des rues et des personnes sont évoquées. La lecture et le graphisme sont déficitaires.

L'organisation et la gestion du quotidien deviennent un handicap.

Les bilans neuropsychologique, orthophonique et psychomoteur confirment la présence d'une héminégligence, d'une simultagnosie débutante, d'une apraxie constructive et de certains éléments du syndrome de Gerstmann.

Une remédiation cognitive et gestuelle est mise en place, ainsi qu'une prise en charge orthoptique.

La rééducation orthoptique a pour objectif de référencer la fixation, l'orientation du regard et de mettre en place des stratégies visuelles. L'anticipation visuelle est recherchée par des exercices de barrage. Les exercices de motricité fine comme le piquage, le pointage et la reproduction stimulent le contrôle visuo-moteur. Les exercices de reconnaissance des formes et des couleurs <sup>(43,45,46)</sup> stimulent le traitement de l'information visuelle sensoriel et perceptif.

En 2011, Mme F. sent une amélioration dans la réalisation des activités de la vie quotidienne. Les difficultés d'orientation et les troubles visuo-perceptifs sont présents, mais contrôlés par les repères intégrés par la patiente dans son logement. Le maintien à domicile de Mme F. est préconisé, une auxiliaire de vie vient la seconder.

L'aggravation des symptômes et des difficultés langagières nécessite un contrôle neurologique en 2013. L'IRM montre une atrophie sous corticale et corticale globale sévère sus tentorial, avec une atteinte diffuse sans prédilection postérieure.

L'ACP évolue vers une aphasie d'expression et une cécité corticale, Mme F. perd ses repères dans les milieux connus et inconnus.

En 2014, une inscription en EHPAD et une institutionnalisation sont programmées dans la suite de sa prise en charge globale.

### 3. Étude de cas N°3

Mme P. (61 ans) était enseignante en école élémentaire. Aujourd'hui, elle vit seule dans son appartement, est autonome et conduit sa voiture.

Mme P. a été adressée au CMRR en 2012 pour des troubles cognitifs légers multi domaines associés à un tableau de conjugopathie majeure (traité par Seroplex et Aricept).

Le bilan neurologique a confirmé le diagnostic d'ACP de type MA. Une ponction lombaire réalisée depuis, a révélé une augmentation du taux de Protéine TAU.

Les troubles mnésiques présents depuis une dizaine d'année s'aggravent régulièrement depuis 1 an. Les difficultés rapportées touchent la sphère visuelle. Des troubles de la coordination visuo-motrice sont observés. Des troubles visuo-perceptifs, visuo-spatiaux et constructifs sont présents. Une simultagnosie modérée est décrite ainsi qu'une alexie spatiale probable.

L'ergothérapeute et la psychomotricienne évoquent également ces troubles visuo-spatiaux et praxiques débutants. Le repérage spatial nécessite une attention soutenue, majorée lorsque plusieurs cibles sont recherchées. Les difficultés apparaissent mais ne modifient pas les activités quotidiennes.

Des troubles mnésiques sont présents avec une atteinte de la mémoire épisodique verbale.

Une prise en charge multidisciplinaire est préconisée à l'HDJ et en libéral pour l'orthoptie. Les séances de remédiation ont pour objectif de développer les capacités attentionnelles et visuo-spatiales, mettre en place des stratégies d'habileté gestuelle et permettre la résurgence d'automatisme.

Mme P. ne voit pas les objets en face d'elle. Elle peut lire un mot mais ne peut pas l'écrire correctement, oublie les rendez-vous fixés et également ce qu'on lui dit. Quelques accrochages en voiture sont observés. Mme P. décrit par ailleurs une mauvaise vision, une fatigue visuelle à la lecture, des difficultés à s'adapter à la nouvelle correction optique, des difficultés pour chercher des objets, une vision "brouillée".

Le bilan ophtalmologique est correct avec une acuité visuelle permettant d'accéder à une typologie courante sur les supports écrits. La vision des couleurs et le champ visuel sont normaux. Le test d'Amsler montre une déformation des lignes horizontales sur l'ensemble de la grille.

Mme P. présente un déséquilibre binoculaire sensori-moteur qui perturbe l'analyse perceptive de la localisation, des dimensions, et la coordination perceptivo-motrice.

Les difficultés visuo-motrices rencontrées et l'absence de stratégies visuelles compensatrices majorent les troubles attentionnels et visuo-perceptifs.

Les remédiations en cours sont nombreuses mais, Mme P. souhaite pour le moment privilégier les ateliers de groupe.

#### **4. Étude de cas N°4**

En 2008, Mr T. (71 ans) remarque des premières difficultés en conduite, notamment au niveau des panneaux de signalisation non vus.

En 2010, la conduite devient problématique. Mr T. ne retrouve pas sa voiture dans les parkings, ne respecte pas les feux rouges et ne voit pas les bordures de trottoirs. Les reliefs sont mal perçus. Mr T. développe parallèlement un syndrome dépressif.

Le médecin traitant adresse Mr T. au Centre Mémoire en 2012. L'examen neurologique et l'IRM confirment le diagnostic d'ACP associant une atrophie des régions pariéto-occipitales et une atrophie hippocampique.

Une hospitalisation au service neurologique complète le bilan initial. Mr T. se plaint de chercher ses affaires, de ne pas voir les objets situés à proximité. Les boutons de l'ascenseur, les touches de téléphone ou de télécommande sont difficiles à percevoir. Le maniement des couverts ou des assiettes n'est pas aisé. Mr T. confond l'endroit et l'envers des vêtements. Des difficultés du positionnement spatial au niveau corporel, une agraphie et une alexie, avec des confusions sémantiques (réveil pris pour une montre) complètent le tableau.

Mr T. présente une comorbidité cardio-vasculaire associée (DNID, HTA, hypercholestérolémie, chirurgie d'un anévrysme de l'aorte abdominale).

Le bilan ophtalmologique confirme la présence d'un glaucome débutant à pression intra-oculaire normale (ressaut nasal de l'OG). L'acuité visuelle est bonne en vision de près et de loin avec sa correction optique. La vision des couleurs et des contrastes est normale. Un suivi ophtalmologique régulier est préconisé pour prévenir des complications rétinienues éventuelles.

L'examen neuropsychologique révèle un syndrome de Gerstmann partiel associant une agnosie digitale, une agraphie et une acalculie sans indistinction droite/gauche. Une faiblesse des praxies gestuelles, une alexie spatiale et un syndrome dysexécutif sont décrits. Une agnosie visuelle aperceptive avec un trouble des traitements perceptifs intermédiaires empêche la synthèse visuelle de l'image. Certains éléments du syndrome de Balint sont présents avec notamment la présence d'une simultagnosie.

Le bilan orthophonique révèle une altération de l'expression orale. Les capacités lexiques relativement préservées jusqu'ici, se dégradent. Une simultagnosie et une agnosie des couleurs sont présentes.

Devant la symptomatologie évoquée, un bilan orthoptique semble nécessaire. Les praxies oculo-motrices et visuo-motrices ne semblent pas efficaces pour permettre une saisie d'information visuelle pertinente périphérique (relief, trottoir, lecture). Une évaluation précise des capacités opto-motrices pourrait objectiver un trouble de la motricité conjuguée au niveau des saccades intentionnelles, anticipatoires, visuelles guidées et des mouvements oculo-céphaliques.

L'appréciation fonctionnelle du bilan mettrait en jeu les capacités visuo-attentionnelles, visuo-perceptives et visuo-motrices du patient lors de la saisie de l'information visuelle et de l'organisation du geste.

Des difficultés de relais entre la vision centrale et la vision périphérique pourraient être objectivées par l'évaluation des référentiels spatiaux et des stratégies oculo-lexiques (test à réaliser en monoculaire) <sup>(43,47)</sup>.

L'évaluation des stratégies visuelles d'exploration, de balayage et de détermination d'indices qui complète l'examen, donnerait des indices précieux sur les stratégies visuelles compensatrices à développer.

Mr T. présente une forme d'ACP avec des manifestations apraxiques prédominantes. L'anamnèse montre cependant que les troubles praxiques visuo-spatiaux ont précédé l'apparition des troubles praxiques gestuels. Un syndrome dysexécutif et une altération de l'expression orale complète le tableau. Le patient est suivi en HDJ dans un programme de stimulation cognitive. Un suivi orthoptique devrait être proposé.

## **5. Discussion**

L'ACP est une pathologie neuro-dégénérative dont la prise en charge multidisciplinaire est mal définie devant l'hétérogénéité sémiologique et étiopathologique.

Cette étude de cas permet de mieux positionner la place de la rééducation orthoptique.

Le cas N°1 représente typiquement une indication de rééducation orthoptique. La diplopie binoculaire intermittente et variable décrite n'a pourtant pas été améliorée par le port de prisme. Le patient a pu néanmoins mettre en place des stratégies visuelles compensatrices qui lui permettent aujourd'hui de pouvoir se déplacer seul sur des trajets connus et maintenir des activités sociales et culturelles. L'évolution de la maladie avec l'apparition d'une hémiparésie unilatérale gauche, exige une nouvelle évaluation et la définition de nouveaux objectifs thérapeutiques.

Le cas N° 2 qui a bénéficié d'une prise en charge orthoptique précoce s'est senti amélioré. La patiente a pu intégrer et contrôler les repères visuels lui permettant de réaliser ses activités quotidiennes en milieu connu. La qualité de vie a été préservée avec un maintien à domicile sur quelques années. Mais l'évolution inéluctable de la maladie nécessite aujourd'hui une orientation vers un institut spécialisé.

Le cas N° 3 présente tous les critères cliniques pour pouvoir bénéficier d'une rééducation orthoptique précoce cependant la patiente ayant retenu le diagnostic de MA ne souhaite pas suivre cette rééducation pour le moment car les difficultés visuo-spatiales légères, ont « peu d'incidences » sur ses activités quotidiennes. Elle souhaite privilégier la stimulation cognitive. La remédiation cognitive s'avérera utile lorsque

les troubles visuo-spatiaux majoreront la gêne fonctionnelle. Mais faut-il attendre que les troubles déjà présents s'aggravent ?

L'annonce au patient du diagnostic d'ACP associant un syndrome méconnu du grand public et un processus dégénératif de type MA très médiatisé, est ambivalent. Le patient ne va retenir que le risque évolutif de perte de mémoire, qu'il souhaitera prendre en charge prioritairement. Les différentes prises en charge sont parfois difficiles à expliquer par les aidants.

Le cas N° 4 présente une forme d'ACP avec des manifestations apraxiques prédominantes. Une comorbidité cardio-vasculaire associée complique le tableau. La présence d'un glaucome débutant, l'évolution possible du diabète vers une rétinopathie ou une maculopathie n'est pas à exclure. Le patient développe un syndrome dysexécutif et les stratégies visuelles compensatrices ne semblent pas présentes. L'apraxie visuo-spatiale initiale même légère justifie une prise en charge orthoptique précoce pour permettre l'acquisition de stratégies visuelles compensatrices opérantes. Cette étape est essentielle avant que les troubles mnésiques et exécutifs déjà présents, ne deviennent prépondérants. Elle est fondamentale pour le patient dont le pronostic visuel peut évoluer vers une malvoyance.

Notre étude de cas ne comporte que 4 patients et cette pathologie nécessiterait la mise en place d'une cohorte sur un échantillon plus large, suivi à plus long terme. Cependant, la stimulation sensori-motrice, visuo-perceptive et visuo-spatiale réalisée en rééducation orthoptique semble favoriser l'élaboration de stratégies visuelles de compensation. L'ancrage de stratégies opérantes n'est possible que par une verbalisation fine du geste et de sa finalité. La prise en charge orthoptique neurovisuelle et/ou basse vision semble donc essentielle avant que les troubles exécutifs et mnésiques ne soient trop présents et prépondérants.

La saturation attentionnelle rapide, le contexte psychologique, l'évolution symptomatologique de la pathologie et la comorbidité associée seront à prendre en compte lors du suivi orthoptique.

## CONCLUSION

Une rééducation orthoptique spécifique, adaptée à chaque patient et proposée précocement, paraît bénéfique lorsque les troubles visuo-spatiaux sont manifestes chez les patients atteints d'ACP. Elle peut être menée parallèlement avec une stimulation cognitive des autres modalités sensorielles. L'acquisition précoce de stratégies visuelles compensatrices est une étape préalable et indispensable aux prises en charge ultérieures ergothérapeutiques et psycho-éducatives.

Le Maître de Mémoire	VU et PERMIS D'IMPRIMER
Docteur COSTE Marie-Hélène	LYON, le 23 mai 2014
	Le Responsable de la Formation Pr Philippe DENIS
	La Directrice des Etudes Mme Claudine CHAMBARD

## DÉFINITIONS

Syndrome de Balint, communément appelé « paralysie psychique du regard » : associe 3 éléments sémiologiques cumulatifs : une simultagnosie (déficit visuo-attentionnel caractérisé par une incapacité de percevoir 2 objets en même temps), l'ataxie optique (incapacité d'atteindre une cible en se guidant par la vue traduisant un trouble de l'intégration visuo-motrice), une apraxie oculo-motrice (trouble de l'orientation du regard et de la coordination visuo-manuelle)

Négligence spatiale unilatérale : trouble attentionnel pour l'hémi-espace de tous les événements situés du côté opposé à la lésion hémisphérique. L'héminégligence peut concerner l'espace personnel (hémiasomatogésie), l'espace extrapersonnel et la représentation mentale de l'espace.

Héminanopsie latérale homonyme : perte d'un hémichamp visuel du côté opposé à la lésion située en arrière du chiasma optique.

Prosopagnosie : trouble de la reconnaissance des visages

Agnosie visuelle aperceptive : trouble de la reconnaissance des objets, visages ou couleur par un traitement perceptif insuffisamment élaboré empêchant la reconnaissance des caractéristiques invariantes des différents éléments perçus

Alexie sans agraphie : trouble spécifique de la discrimination et de la reconnaissance des stimuli visuels qui constituent la langue écrite

Alexie avec agraphie : trouble de la lecture associé à un trouble sévère de l'écriture

Syndrome de Capgras : délire d'illusion des sosies caractérisé par une identification formelle de la physionomie d'un familier en croyant que la vraie personne a été remplacée par un imposteur, un sosie inconnu

Syndrome de Fregoli : délire d'identification des personnes. La personne atteinte de ce syndrome est convaincue d'une même personne, généralement persécutrice, s'incarne dans divers proches en modifiant constamment son aspect.

Signe du miroir : trouble schizophrénique qui implique une aliénation de l'image spéculaire. Impression de percevoir un étranger lorsque le patient se regarde dans le miroir.

Hallucination visuelle : perception visuelle en l'absence de stimuli visuels

Apraxie constructive : trouble visuo-spatial qui se traduit par une difficulté à définir les relations des objets entre eux et dans le domaine graphique à dessiner des formes en 3D

Apraxie d'habillage : incapacité à se vêtir correctement

Syndrome de Gerstmann : syndrome neurologique (siège de la lésion : gyrus angulaire) associant une agnosie digitale, une indistinction droite/gauche, une acalculie, une dysgraphie et parfois une apraxie constructive

## **LES ABRÉVIATIONS:**

ACP: Atrophie Corticale Postérieure

DCB: Dégénérescence Cortico-Basale

LEMP: Leuco-Encéphalopathie Multifocale Progressive

MCI: Maladie de Creutzfeldt-Jakob

MCL: Maladie à Corps de Lewy

TEP: Tomodensitométrie par Emission de Positons

TEMP: Perfusion en Tomographie d'Emission Monophotonique

IRM: Imagerie par Résonance Magnétique

CMRR: Centre de Mémoire, de Ressources et de Recherche

CGL: Corps Genouillé Latéral

## RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. M. Formaglio, P. Krolak-Salmon, C. Tilikete, M. Bernard, B. Croisile, A. Vigetto. Hémianopsie latérale homonyme et atrophie corticale postérieure. *Revue Neurologique* 165 (2009) 256-262.
2. Pick A., Über eine eigenthümliche sehstörung senile dementer. *Jahrbücher Psychiatrie Neurologie*, 1902. p. 35-44.
3. Benson D.F., R.J. Davis, and B.D. Snyder, Posterior cortical atrophy. *Arch Neurol*, 1988. p. 789-93
4. Croisile B. Benson's syndrome or Posterior Cortical Atrophy. *Orphanet Encyclopedia*. September 2004.
5. Snowden JS, Stopford CL, Julien CL, Thompson JC, Davidson Y, Gibbons L, et al. Cognitive phenotypes in Alzheimer's disease and genetic risk. *Cortex*. 2007 ; 43(7) :835-845.
6. Croisile B et al. Les pathologies démentielles avant 65 ans. Expérience de la file active d'une consultation mémoire neurologique. *Rev Neurol*, 18 novembre 2011. [www.em-consulte.com/article/672565](http://www.em-consulte.com/article/672565).
7. Croisile B. Syndromes neuropsychologiques progressifs par atrophie corticale focale. *Encyclopédie médico-Chirurgicale, Neurologie*, Elsevier, 17-056-A-30, 2001, 3 pages.
8. Maillet D., Moroni C., Belin C. L'Atrophie corticale postérieure. *Psychol NeuroPsychiatr Vieil* 2009; 7(3) : 193-203.
9. Jeanjean L., Dupeyron D., Labauge P. Rééducation dans le syndrome de benson. Club de neuro-ophtalmologie francophone (CNOF). Communication orale. *Revue neurologique* 169 S(2013) A210-211
10. A. Weill-Chounlamounry, F. Poncet, S. Crop, N. Hesly, Pr P. Pradat-Diehl. Atrophie corticale postérieure : intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire en MPR. *Revue Neurologique* 1695 (2013) A152-156.
11. A. Weill-Chounlamounry, F. Poncet, S. Crop, N. Hesly, Pr P. Pradat-Diehl. Prise en charge multidisciplinaire d'une Atrophie Corticale Postérieure. Communication affichée P075. Pathologies liées au vieillissement. *Revue d'Epidémiologie et de Santé Publique* 55S (2012) e265-e272
12. CMRR. Centre de Mémoire, de Ressources et de Recherche de Lyon consultation mémoire Alzheimer
13. Croisille B. Syndromes neuropsychologiques progressifs par atrophie corticale focale. *Psychol NeuroPsychiatr Vieil* 2009 ; 7 (3) : 193-203
14. De l'oeil au cerveau : l'organisation des voies visuelles - Accès [accs.ens-lyon.fr/.../voies-visuelles/de-loeil-au-cerveau-lorganisation-des...](http://accs.ens-lyon.fr/.../voies-visuelles/de-loeil-au-cerveau-lorganisation-des...)
15. Physiologie, pathologie et écologie de la vision des couleurs. P. Lanthony. *CERES acta strabologica* 1994
16. Neuro-ophtalmologie. Monique Schaison-Cusin. Editions Instantanés Edimark Santé 2011.
17. Chokron S. Cécité corticale. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Ophtalmologie*, Elsevier. 21-545-A-10

18. Griffon P. Neuropsychologie et déficience visuelle, pratiques cliniques et réadaptatives, Communication aux journées de l'ALFPHV, Mons 2011. Les troubles neurovisuels, description et ... - Pierre GRIFFON pierre.griffon.pagesperso-orange.fr/TroublesNV.pdf
19. L'œil et le cerveau. Les étapes cérébrales du traitement visuel. David Hubel. Diffusion Belin. 1994
20. Impact comportemental et électrophysiologique de l'information ... hal.archives-ouvertes.fr/docs/00/37/07/46/PDF/rigoulot\_simon.pdf
21. Rigoulot et al., Brain topography 2008.pdf - Swiss Center for ... www.affective-sciences.org/.../Rigoulot%20et%20al.,...
22. La Vision : déconstruction et reconstruction du monde. [http://python.sm.u-bordeaux2.fr/ter/2009/sc/foloppe/index.php?p=R\\_Voi](http://python.sm.u-bordeaux2.fr/ter/2009/sc/foloppe/index.php?p=R_Voi)
23. Trotter Y. Neurobiologie de la perception tridimensionnelle. Revue francophone d'Orthoptie. 2014; 6 (4): 148-154
24. Le langage du changement, Eléments de communication thérapeutique. Paul Watzlawick, Essais Point 1986.
25. Crutch PhD, M Lehmann PhD, J M Schott MD, M N Rossor FRCP, N C Fox FRCP Posterior Cortical Atrophy. The Lancet Neurology, Volume 11, Issue 2, Pages 170 - 178, February 2012
26. Metzler-Baddeley, Claudia; Baddeley, Roland J.; Lovell, Paul G.; Laffan, Amanda; Jones, Roy W Visual impairments in dementia with Lewy bodies and posterior cortical atrophy..Neuropsychology, Vol 24(1), Jan 2010, 35-48. doi: 10.1037/a0016834
27. Aharon-Perets J, Israël O, Goldsher D, Peretz A. Posterior cortical atrophy variants of Alzheimer's disease. Dement Geriat Cogn Disord 1999; 10: 483-7.
28. Guide des bonnes pratiques CMRR [www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_1238756/guidebonnespratiquescmrr](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1238756/guidebonnespratiquescmrr)
29. L'organisation du diagnostic et de la prise en charge de la maladie d ... [www.ars.rhonealpes.sante.fr/.../DHGA\\_Alzheimer\\_presa\\_CMCM2REM..](http://www.ars.rhonealpes.sante.fr/.../DHGA_Alzheimer_presa_CMCM2REM..)
30. Vighetto A. Exploration de la fonction visuelle. In : Hénaff M-A, Belin C, Boucart M, eds. Ison : aspects perceptifs et cognitifs. Marseille : Solal, 1998 : 77-88
31. B.Croisile, H. Mollion. Q-ACP: un questionnaire d'évaluation des plaintes visuelles et gestuelles des patients ayant une atrophie corticale postérieure. Revue Neurologique : 167 (2011) 485-494.
32. C Delmaire, Service de Neuroradiologie JFR 2010 - L'imagerie de la maladie d'Alzheimer en pratique clinique *Article issu du quotidien des JFR 210 - Samedi 23 Octobre*
33. Tomographie par émission (TEMP, TEP) - Inserm [www.inserm.fr](http://www.inserm.fr) › Dossiers d'information
34. S.Bakchine, M-O Habert, Classification des démences: aspects nosologiques. Médecine Nucléaire 31 (2007) 278-293.
35. M. formaglio, N. Costes, J. Redouté, I. Rouillet-Solignac, B. Mercier, P. Krolak-Salmon et A. Vighetto. Atrophie corticale postérieure, LCR et imagerie amyloïde: à propos de 2 cas. Revue Neurologique 165 (2009) 65-75

36. Sarazin M., Kas A., Habert M.-O., Samri D., Dubois B., de Souza L.C. Atrophie Corticale Postérieure. Encyclopédie Médico-chirurgicale, Neurologie, Elsevier, Volume 10, N°2, Avril 2013. 17-057-A-33.
37. C. Hommet, K. Mondon, D. Dufour, E. Beaufis, F. Brault, D. Guilloteau, T. Constans. Apport du dosage des biomarqueurs (LCR) dans le syndrome de Benson (atrophie corticale focale postérieure. Communications orales/ La Revue de medecine interne 325(2011) 545-598
38. McKhann et al., Alzheimer's and Dementia, 7-3 : 263-269, May 2011.
39. F. Lebert, F. Pasquier. Symptômes comportementaux et psychologiques lors de démence. EMC Neurologie (17-057-A-35)
40. A. Mouton, A. Peskine, F. Poncet, Pr P. Pradat-Diehl. Rééducation et atrophie corticale postérieure. A propos d'un cas. SOFMER 23<sup>ème</sup> édition 2008. Livre des résumés p55.
41. A. Weill-Chounlamountry, F. Poncet, S. Crop, N. Hesly, Pr P. Pradat-Diehl. Prise en charge multidisciplinaire d'une Atrophie Corticale Postérieure. SOFMER 27<sup>ème</sup> édition 2012. Pathologies liées au vieillissement. Communication affichée P075. 27e Congrès de Médecine Physique et de Réadaptation - Toulouse, 18-20 octobre 2012. webarchive
42. Coste MH. Mémoire 2007 Atrophie corticale postérieure : à propos de cinq observations et proposition d'un projet thérapeutique spécifique à l'hôpital de jour Pierre Garraud.
43. Clenet M-F., Hervault C. Guide de l'orthoptie M-F. Elsevier Masson 2013
44. Al-Khawaja, NHJ Haboubi. Neurovisual rehabilitation in Balint's syndrome. J. Neurol. Neurosurg . Psychiatry 2001 ;70 :406-425
45. Développement de la vision fonctionnelle. Entraînement à la lecture. Chantal Holzschuch. Edition Anfe. 2008
46. Développement de la vision fonctionnelle. Entraînement sur des surfaces et des contours Chantal Holzschuch. Edition Anfe. 2008
47. E.L.F.E. Evaluation de la Lecture en FluencE. Cogni-Sciences. Laboratoire des sciences de l'éducation .Université Pierre Mendès France Grenoble

## **LISTE DES SITES WEB CONSULTÉS**

<http://www.cnebm.org/Doc/Enseignement/ContratProjetPedagoNeuroNucleaire/pages/demence-degen/acp.htm>

[http://memoires.scd.univ-tours.fr/priv/Medecine/Theses/2012\\_Medecine\\_RoubeauVincent.pdf](http://memoires.scd.univ-tours.fr/priv/Medecine/Theses/2012_Medecine_RoubeauVincent.pdf)

<http://wiwishack.free.fr/fichiers/benson/atrophie%20corticale%20focales%20progressives.pdf>

[http://sites.isped.u-bordeaux2.fr/bibliodem/Bulletins/Bibliodem\\_09\\_04\\_Avril2012.pdf](http://sites.isped.u-bordeaux2.fr/bibliodem/Bulletins/Bibliodem_09_04_Avril2012.pdf)

<http://fr.cyclopaedia.net/wiki/Atrophie-corticale-posterieure>

[http://fr.wikipedia.org/wiki/Leucoenc%C3%A9phalopathie\\_multifocale\\_progressive](http://fr.wikipedia.org/wiki/Leucoenc%C3%A9phalopathie_multifocale_progressive)

[http://python.sm.u-bordeaux2.fr/ter/2009/sc/foloppe/index.php?p=R\\_Voi](http://python.sm.u-bordeaux2.fr/ter/2009/sc/foloppe/index.php?p=R_Voi)

<http://www.inserm.fr>

[http://www.cognisciences.com/article.php3?id\\_article=68](http://www.cognisciences.com/article.php3?id_article=68)