

Le syndrome de négligence unilatérale : de l'évaluation à la rééducation

Gilles RODE

Université de Lyon, Université Lyon 1, Inserm UMR-S 864, Bron,

Hospices Civils de Lyon, Service de Médecine Physique et Réadaptation Neurologique, Hôpital
Henry Gabrielle, 69230 Saint-Genis-Laval, France.

Institut Fédératif des Neurosciences Lyon, Hôpital Neuro-cardiologique, 59 Boulevard Pinel, 69394
Lyon Cedex 03, France

PLAN DU COURS

1. INTRODUCTION

- 1.1 DEFINITION
- 1.2 UN TROUBLE DU COMPORTEMENT
- 1.3 UN SYNDROME POLYMORPHE
- 1.4 UN FACTEUR DE MAUVAIS PRONOSTIC

2. EVALUATION CLINIQUE

- 2.1 OBSERVATION AU LIT DU MALADE
- 2.2 FORMES CLINIQUES
 - 2.2.1 Négligence extracorporelle
 - 2.2.2 Négligence corporelle
 - 2.2.3 Déficits associés : anosognosie, somato paraphrénie
 - 2.2.4 Négligence motrice
 - 2.2.5 Négligence sensorielle
 - 2.2.6 Perturbations directionnelles associées
- 2.3 LES EPREUVES D'EVALUATION
 - 2.3.1 Les tests « papier-crayon ».
 - 2.3.2 Des outils standardisés d'évaluation
 - ∞ LE BEHAVIOURAL INATTENTION TEST (BIT)
 - ∞ L'échelle Catherine Bergego (ECB)
 - ∞ Batterie d'évaluation de la négligence unilatérale du GEREN

3. ANATOMIE DE LA NÉGLIGENCE

- 3.1 Lésions corticales
- 3.2 Lésions sous-corticales
- 3.3 Lésions des faisceaux de substance blanche

4. HYPOTHÈSES EXPLICATIVES

- 4.1 Historique
- 4.2 Troubles de l'attention sélective spatiale
 - 4.2.1 Hypothèse de Heilman :
 - 4.2.2 Hypothèse de Kinsbourne
 - 4.2.3 Hypothèse de Posner
 - 4.2.4 Hypothèse pré motrice de Rizzolatti
- 4.3 Troubles de représentation de l'espace
- 4.4 Troubles attentionnels non latéralisés
 - 4.4.1 Déficit de l'attention visuelle sélective non latéralisée (attentional blink)
 - 4.4.2 Déficit d'attention soutenue
 - 4.4.3 Déficit de la mémoire de travail spatiale

CONCLUSION 1 : Négligence et évaluation.

5. REEDUCATION

- 5.1 Deux approches théoriques différentes
- 5.2 L'approche « top-down »
- 5.3 L'approche « Bottom-up »
 - 5.3.1 Les stimulations sensorielles
 - 5.3.2 Le cache oculaire ou « eye patching »
 - 5.3.3 L'adaptation prismatique
- 5.4 L'approche « top-down » et « bottom-up »:
- 5.5 L'approche neuropsychopharmacologique

CONCLUSION 2 : Négligence et rééducation

REFERENCES

1. INTRODUCTION

1.1 DEFINITION

Le syndrome de négligence unilatérale constitue un trouble singulier de l'utilisation et de la conscience de l'espace. Il associe :

- ∞ Un défaut de prise en compte des informations sensorielles issues de la partie de l'espace situé du côté opposé à la lésion cérébrale (le plus souvent il s'agit de l'hémi-espace gauche après une lésion de l'hémisphère droit) (aspects **PERCEPTIF** et **ATTENTIONNEL**)
- ∞ Une modification des actions réalisées en direction de celui-ci. Les mouvements que le patient héminégligent réalise en direction du côté héminégligé sont ralentis et ont une amplitude moindre que ceux réalisés en direction de l'espace non négligé (aspects **MOTEUR** et **INTENTIONNEL**)
- ∞ Et des manifestations comportementales résultant de l'altération de la conscience qu'a le patient de ces perturbations (aspects **COGNITIF** et **REPRESENTATIONNEL**).

1.2 UN TROUBLE DU COMPORTEMENT

Il constitue ainsi un **TROUBLE DU COMPORTEMENT** avec décalage systématisé du côté de la lésion cérébrale. Le patient, qui en est atteint ne prêtera pas attention à un interlocuteur situé à sa gauche, ne lira que les colonnes de droite d'un journal ou oubliera de se raser la partie gauche du visage. Mais celui-ci éprouvera aussi des difficultés pour explorer et se représenter la totalité de l'espace comme l'illustre par exemple la tarte aux pomme préparée par un patient héminégligent (cf Figure 1).

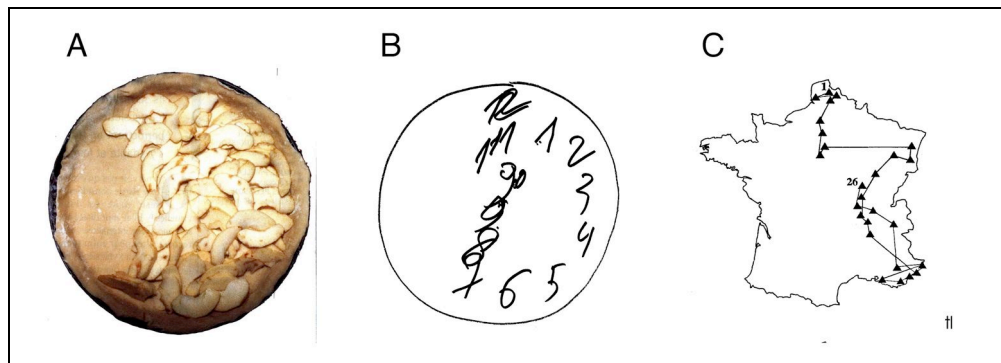


Figure 1 :

La négligence un trouble de la pensée spatiale :

1A : tarte aux pommes réalisée par une patiente souffrant d'une héminégligence gauche : la patiente a omis de disposer des tranches de fruit sur la partie gauche du moule. Mais on observe aussi une disposition anarchique des tranches sur la moitié droite. Ces deux anomalies reflétant la difficulté de la malade à se représenter et à utiliser correctement l'espace.

1B : dessin de l'horloge réalisé par un patient héminégligent gauche. Les nombres indiqués sont localisés uniquement sur la moitié droite du dessin.

1C : Evocation mentale de la carte de France chez un patient héminégligent gauche. Les ronds noirs indiquent les villes que le patient a été capable de citer « de voir dans sa tête » en un temps limité à deux minutes et les lignes noires l'ordre d'évocation. La figure montre que les villes énumérées sont localisées uniquement sur la moitié droite de la carte, témoignant ainsi de l'existence d'une négligence représentationnelle gauche. Dans les trois figures précédentes, c'est la partie gauche de l'espace extracorporel ou imaginé qui est négligé, c'est-à-dire la partie de l'espace située du côté opposé à la lésion cérébrale.

1.3 UN SYNDROME POLYMORPHE

Il s'agit d'un syndrome polymorphe, dont les différentes manifestations cliniques constitutives peuvent résulter de déficits distincts ou associés concernant l'**ATTENTION**, la **REPRÉSENTATION MENTALE**, la **MÉMOIRE SPATIALE** et la **CONSCIENCE**.

Aucune hypothèse actuellement proposée ne permet de rendre compte de la complexité du tableau clinique. Cependant la prise en compte de celles-ci enrichit l'analyse et la compréhension des manifestations cliniques parfois surprenantes de ce syndrome.

Ces difficultés reflètent un trouble de la pensée spatiale dont l'incidence varie de 13 à 81% à la suite d'une lésion vasculaire de l'hémisphère droit.

Ce syndrome est fréquemment associé à une hémiplégie, à une hémianesthésie et à une hémianopsie gauches dont il peut majorer l'intensité ainsi qu'à des troubles praxiques, apraxie d'habillage, apraxie constructive et des troubles de la mémoire topographique.

1.4 UN FACTEUR DE MAUVAIS PRONOSTIC

La négligence unilatérale constitue un facteur de mauvais pronostic qui retarde la récupération d'une autonomie motrice.

Held *et al.* (1975) ont montré chez une population de 342 patients hémiplegiques (218 droits pour 124 gauches) que la reprise de la marche sans aide avait été possible à six mois d'évolution dans 80% des cas d'hémiplegie droite et seulement 67% des cas d'hémiplegie gauche. Cette différence évolutive ne s'expliquait pas par la sévérité du déficit sensori-moteur qui était comparable dans les deux groupes mais par les perturbations visuo-spatiales et les troubles de l'image corporelle qui étaient associés au déficit moteur.

Denes *et al.* (1982) comparant la récupération fonctionnelle de deux groupes de 24 patients hémiplegiques chacun (droits et gauches), ont montré une différence de récupération comparable entre les deux groupes qui était corrélée de façon significative à l'existence d'un syndrome d'héminégligence gauche.

Ainsi, les troubles de la cognition spatiale, et en premier lieu la négligence unilatérale constituent un facteur prédictif de **MAUVAIS PRONOSTIC FONCTIONNEL**.

La prise en compte de ce syndrome constitue donc un enjeu thérapeutique dans la rééducation motrice, pour tenter de réduire le handicap et améliorer le pronostic.

2. EVALUATION CLINIQUE

2.1 OBSERVATION AU LIT DU MALADE

Le diagnostic de syndrome d'héminégligence repose d'abord sur **L'OBSERVATION CLINIQUE** du patient atteint.

Celui-ci présente le plus souvent une **DÉVIATION CONJUGUÉE DE LA TÊTE ET DES YEUX** du côté de la lésion dont l'importance est liée à la sévérité du trouble :

Les mouvements de poursuite visuelle ainsi que les saccades sont réduites lorsqu'elles sont dirigées vers le côté négligé. Le patient n'explore pas toute une partie de l'espace environnant le

conduisant ainsi à négliger la partie gauche de son assiette, les colonnes de gauche d'un journal et les diverses informations issues de la partie de l'espace qui est située du côté opposé à la lésion cérébrale.

A la différence d'un patient atteint d'une hémianopsie latérale homonyme, le patient héminégligent est dans l'incapacité à compenser son déficit par une orientation intentionnelle de son regard. La sévérité du déficit visuospatial peut même conduire à mimer une pseudohémianopsie ou une hémianesthésie.

2.2 FORMES CLINIQUES (voir Tableau I)

TABLEAU I : Différentes manifestations cliniques du syndrome de négligence unilatérale. Les manifestations sont classées selon leur nature productive (ou positive) ou déficitaire (ou négative) selon la distinction proposée par Hughlings Jackson.

	ESPACE EXTRAPERSONEL	ESPACE PERSONEL
Manifestations déficitaires		
Input/output	Nombreuses Attentionnel/intentionnel	Hemiasomatognosie Anosognosie Négligence motrice
Parties de l'espace (en référence par rapport au corps)	Espace controlatéral externe Espace controlatéral représenté Négligence altitudinale	
Cadres de référence Modalités sensorielles	Centré sur l'objet/centré sur l'espace Négligence visuelle (pseudoHLH) Négligence auditive Négligence olfactive	Négligence somatosensorielle
Aspects spécifiques	Négligence faciale Dyslexie spatiale	
Manifestations productives		
		Délire somatoparaphrénique

Adapté de Vallar NeuroImage 2001, 14: 52-58

2.2.1 Négligence extracorporelle

Selon la partie de l'espace ou la modalité sensorielle concernée, différentes formes cliniques peuvent être décrites. Le déficit se manifeste le plus fréquemment dans l'espace extracorporel et en particulier dans l'espace proche (ou de préhension). C'est dans cette partie de l'espace que sont réalisés la plupart des tests d'évaluation.

Le déficit peut également affecter les autres parties de l'espace (l'espace extracorporel éloigné, l'espace corporel ou l'espace imaginé).

De nombreuses observations de dissociations ont été rapportées témoignant que ces différentes parties de l'espace dépendent de réseaux neuronaux distincts.

La négligence de l'espace éloigné peut être mise en évidence par des épreuves de dénombrement visuel, de bissection ou de barrage réalisées avec un pointeur laser par exemple.

2.2.2 Négligence corporelle

La négligence corporelle peut se manifester par exemple par des oublis lors du rasage ou du maquillage sur la moitié gauche du visage, des difficultés ou même une stase des aliments dans la cavité buccale au cours de la déglutition.

Lorsque le trouble affecte la totalité de l'hémicorps, il peut être révélé par des oublis par le patient de son membre atteint qui le plus souvent est également paralysé et anesthésié : par exemple le patient pourra être allongé ou assis sur son membre supérieur sans s'en rendre compte.

Cette négligence corporelle peut être mise en évidence en demandant au patient de venir toucher avec sa main saine les différentes parties de son hémicorps négligé. En cas de déficit, le patient ne parviendra pas à atteindre l'objectif.

2.2.3 Déficits associés : anosognosie, somato paraphrénie

Dans certains cas, cette hémiasomatognosie s'accompagne d'une anosognosie, c'est-à-dire d'une méconnaissance par le malade de l'hémiplégie, de l'hémianesthésie et de l'hémianopsie dont il est atteint, réalisant le tableau du syndrome d'Anton Babinski.

Dans certains cas, il peut s'agir même d'une conviction délirante centrée sur l'hémicorps paralysé appelée délire somato paraphrénique. .

Les formes cliniques du syndrome d'héminégligence peuvent être aussi identifiées selon le versant perceptif (i.e. attentionnel) ou moteur (i.e. intentionnel) concerné, conduisant ainsi à la distinction entre **NÉGLIGENCE SENSORIELLE** (sensory neglect) et **NÉGLIGENCE MOTRICE** (motor neglect).

2.2.4 Négligence motrice

Le phénomène de « négligence motrice » se définit comme un défaut d'utilisation de l'hémicorps controlatéral à la lésion, indemne de déficit de la force musculaire et réalisant une pseudo hémiplégie.

Ses caractéristiques associent quatre éléments principaux :

- ∞ une dissociation entre la rareté et la faible amplitude des mouvements 'spontanés' de l'hémicorps et la correction relative des mouvements « volontaires » à la commande verbale (réponse à l'invigoration) ;
- ∞ la présence d'une légère hypokinésie dans les mouvements à la commande ;
- ∞ la perte des réactions de placement, particulièrement évidente lorsque le patient se place en position allongée ou assise ;
- ∞ la perte des réactions d'évitement aux stimuli nociceptifs.

La négligence motrice est cependant peu fréquente, car la plupart des patients négligents ont aussi un déficit pyramidal associé du même côté.

2.2.5 Négligence sensorielle

Les différentes modalités sensorielles peuvent être concernées [essentiellement **visuelle**, mais aussi **auditive**, **somesthésique** et **olfactive**).

Mais c'est dans le domaine visuel que se manifeste principalement l'héminégligence.

Dans le domaine auditif, cette manifestation peut alors être rapprochée du phénomène d'**extinction auditive**, désignant l'incapacité à détecter un stimulus controlatéral à la lésion cérébrale lorsque celui-ci est présenté simultanément à un stimulus ipsilatéral, alors que ce stimulus est détecté lorsqu'il est présenté isolément, et ceci en l'absence de déficit sensoriel primaire. Ce phénomène d'extinction peut être aussi observé dans les autres modalités sensorielles (visuelle et tactile).

2.2.6 Perturbations directionnelles associées

La négligence motrice doit être clairement distinguée des perturbations motrices qui affectent chez le patient hémiparétique le membre ipsilatéral à la lésion lors de la réalisation de mouvements dirigés vers l'hémi espace controlatéral à la lésion. On distingue :

- ∞ L'**HYPOMÉTRIE DIRECTIONNELLE**, qui correspond à une insuffisance d'amplitude des mouvements réalisés vers le côté contralésionnel.
- ∞ L'**HYPOKINÉSIE DIRECTIONNELLE** qui correspond à un retard dans l'initiation du mouvement, pouvant constituer un trouble de la programmation motrice
- ∞ La **BRADYKINÉSIE DIRECTIONNELLE** qui correspond à une lenteur dans l'exécution du mouvement.

2.3 LES EPREUVES D'EVALUATION

2.3.1 Les tests « papier-crayon ».

La plupart des tests d'évaluation sont réalisables au lit du malade.

Le plus ancien est le **TEST DE BISSECTION DE LIGNE** proposé par Axenfeld. On demande au patient d'indiquer par un trait le milieu d'une ligne horizontale.

En cas d'hémiparésie, un décalage de la bissection du côté de la lésion cérébrale est mis en évidence. Ce décalage reflète le biais directionnel comportement décrit précédemment ;

Deux perturbations peuvent être distinguées à son origine :

- ∞ une composante perceptive (ou attentionnelle), le patient n'a pas perçu la partie gauche de la ligne et
- ∞ une composante motrice (ou intentionnelle); le patient a perçu l'intégralité de la ligne, mais son mouvement a été limité en direction de la gauche.
- ∞ en clinique ces deux perturbations sont le plus souvent associées.

De nombreuses épreuves ont été proposées dans la littérature et classées en épreuves **VISUOGRAPHIQUES, VIUSOPERCEPTIVES** et **REPRÉSENTATIONNELLES**.

Les plus classiques à côté du test de bissection de lignes sont les épreuves de **dénombrement**, les tests de **barrage** d'objets ou de lignes (cf. Figure 2A) et les **dessins de mémoire** ou sur copie d'objets symétriques comme une marguerite, un papillon ou une horloge. Classiquement le patient hémiparétique va omettre de dessiner la partie gauche de l'objet. D'autres perturbations graphiques peuvent être aussi mises en évidence, des anomalies **visuoconstructives** ou des persévérations graphiques sur la partie droite du dessin (cf Figure 2C et 2D).

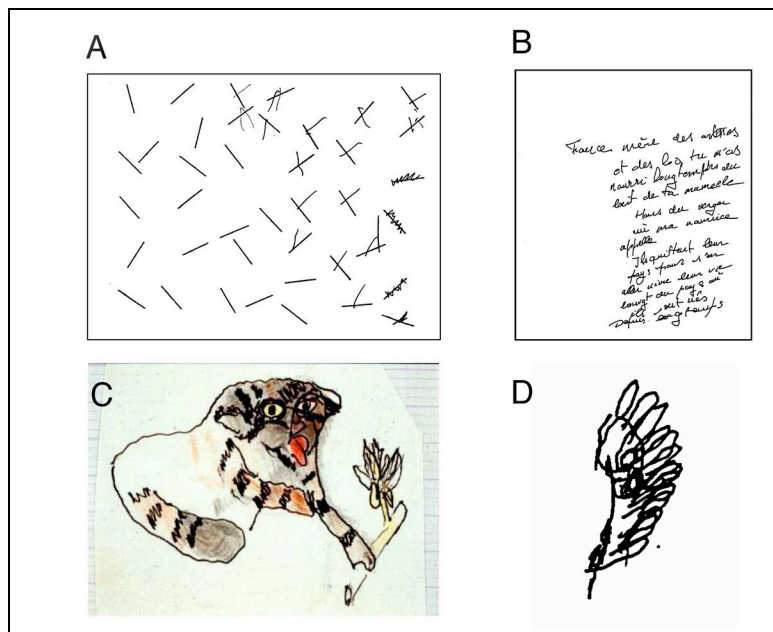


Figure 2 :

Exemples de tests cliniques:

2A : test de barrage de lignes de Albert montrant un oubli des lignes situées à gauche et un barrage itératif des lignes situées les plus à droite ;

2B : Dysgraphie spatiale mise en évidence lors de l'écriture d'un texte sous dictée. Les quatre caractéristiques de la dysgraphie sont mises en évidence : négligence de la partie gauche de la page, inclinaison des lignes, ruptures des lignes et nombreuses erreurs graphiques avec répétitions, omissions ou répétition de jambages ;

2C : Dessin de mémoire d'un tigre avec mise en évidence d'une négligence centrée sur l'objet se traduisant par un défaut de coloriage de la partie gauche du pelage et de la branche.

2D : Dessins de mémoire d'une marguerite avec oubli de la moitié gauche de la fleur et pétales surnuméraires sur le côté droit.

La **COPIE D'UNE FIGURE** constituée de 5 éléments permet d'affiner le diagnostic en distinguant deux types d'erreur : le patient peut omettre de recopier toute la partie gauche du modèle et /ou seulement la partie gauche de chaque élément.

Le premier déficit correspond à une **NÉGLIGENCE CENTRÉE SUR L'ESPACE** (en l'occurrence de la feuille). (cf. Figure 3A)

Le second à une **NÉGLIGENCE CENTRÉE SUR L'OBJET**. (cf. Figure 3B)

Chacun de ces déficits fait référence à des perturbations distinctes des représentations mentales impliquées, égocentrées dans le premier cas, allocentrées dans le second.

La négligence peut également être mise en évidence chez certains patients dans la **lecture** et l'**écriture** réalisant les tableaux respectifs **D'ALEXIE ET DE DYSGRAPHIE SPATIALES** (cf Figure 2B).

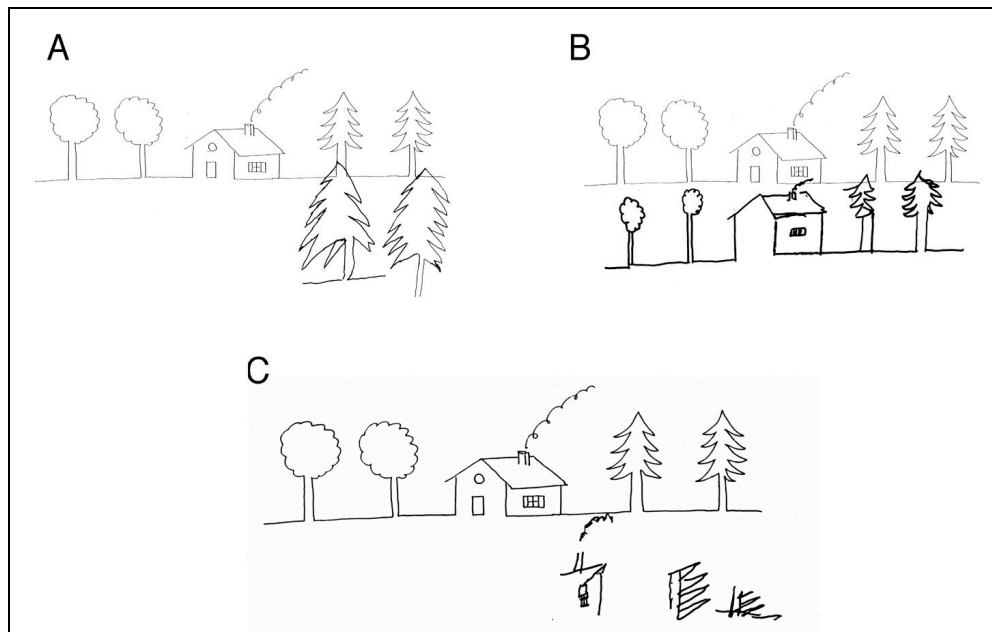


Figure 3 :

Dessins de copie d'une frise de Gainotti constituée de 5 éléments.

3A : Seuls les deux sapins ont été copiés, ce qui correspond à une négligence gauche centrée sur l'espace ;

3B : La moitié gauche de la maison n'a pas été copiée (négligence centrée sur l'objet) ;

3C : Seule la moitié droite de la maison et deux sapins a été copiée (négligence à la fois centrée sur l'objet et l'espace).

2.3.2 Des outils standardisés d'évaluation

L'évaluation clinique est facilitée par l'existence de batteries standardisées d'utilisation facile : le Behavioural Inattention Test, l'échelle Catherine Bergego (ECB) et l'échelle du GEREN qui proposent à la fois une mesure du déficit mais aussi de l'incapacité qui en résulte.

∞ LE BEHAVIOURAL INATTENTION TEST (BIT)

Ce test comporte une série de tests conventionnels d'évaluation de l'héminégligence ainsi que neuf tests dits comportementaux (le Rivermead Behavioural Inattention Test (RBIT), simulant des activités de la vie quotidienne comme manger un repas, composer un numéro de téléphone, lire un menu, lire l'heure, régler l'heure, trier des pièces, copier une adresse, et suivre une route sur une carte).

Toutes les erreurs sont notées, et le nombre total d'erreurs représente le score final. Ces épreuves sont susceptibles de mieux appréhender l'incapacité.

Cette échelle a été validée dans une population de 54 patients cérébrolésés droits, 26 patients cérébrolésés gauches et 80 sujets contrôles.

∞ L'échelle Catherine Bergego (ECB)

Cette échelle est une échelle d'auto-évaluation de l'héminégligence à partir d'un questionnaire comprenant 10 items cotés de 0 (absence de difficulté) à 3 (gêne sévère). Certaines questions font référence à la négligence centrée sur l'espace extracorporel d'autres à celles centrées sur l'espace corporel.

Une première étude réalisée dans une population de 18 patients cérébrolésés droits a montré une bonne concordance inter examinateur. Chez une population de 50 patients cérébrolésés droits,

Azouvi *et al.* (1996) ont montré que les scores des patients à l'ECB étaient significativement corrélés avec les scores obtenus à des tests conventionnels. Par ailleurs, le score global était également corrélé aux items « indépendance fonctionnelle » évalués par une échelle globale.

Il s'agit d'une échelle simple d'utilisation apportant des informations complémentaires à l'évaluation psychométrique habituelle.

Cette échelle dispose aussi d'un questionnaire destiné à un examinateur. Cet outil est facilement utilisable dans le cadre de l'évaluation ergothérapique. La différence entre le score global du patient et celui de l'examineur reflète l'anosognosie associée. Ce score d'anosognosie est fortement corrélé à la gravité de l'héminégligence.

∞ **Batterie d'évaluation de la négligence unilatérale du GEREN**

L'échelle ECB a été récemment intégrée à la Batterie d'évaluation de la négligence unilatérale du GEREN.

Cette échelle en langue française propose une évaluation de la négligence unilatérale à la fois au niveau de la déficience (10 tests différents visuoperceptifs, visuographiques, comportementaux et représentationnels) et de l'incapacité par la passation de l'échelle ECB.

Le travail de validation a été réalisé chez une population de 206 patients cérébrolésés dans le cadre d'une étude multicentrique.

L'évaluation comportementale par l'échelle ECB s'est révélée plus sensible que chacun des tests « papier-crayon » pris isolément. Les items les plus sensibles sont ceux qui concernaient la négligence corporelle, les collisions lors des déplacements et l'habillage.

3. ANATOMIE DE LA NÉGLIGENCE

Les tableaux de négligence unilatérale sévère et durable sont consécutifs à des lésions de **L'HÉMISPHERE CÉRÉBRAL DROIT**.

3.1 Lésions corticales

Il s'agit le plus souvent de lésions vasculaires survenant dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne.

Les aires corticales atteintes sont le **CARREFOUR TEMPORO-OCCIPITO-TEMPORAL** et le lobule pariétal inférieur qui inclue le gyrus angulaire et le gyrus supramarginalis (**aires 39 et 40 de Brodmann**). Cette région corticale constitue la zone cérébrale clé dont l'atteinte entraîne une négligence sévère et persistante.

L'atteinte des aires temporales peut être aussi à l'origine d'une négligence unilatérale : le **GYRUS TEMPORAL SUPÉRIEUR**, le lobe temporal moyen dans les accidents vasculaires de l'**artère cérébrale postérieure** et en particulier, la région para-hippocampique, une aire possédant des connections réciproques avec le cortex pariétal et qui peut être considérée comme une aire de relais des informations issue du lobe pariétal vers l'hippocampe.

Une négligence unilatérale peut être également consécutive à une lésion prérolandique, en particulier du **GYRUS FRONTAL INFÉRIEUR** et du **GYRUS FRONTAL MOYEN**.

3.2 Lésions sous-corticales

Il peut s'agir de lésions touchant le **thalamus**, le **noyau caudé** ou le **noyau lenticulaire**. Le terme de « négligence sous corticale » par analogie à celui d'aphasie sous corticale par atteinte des mêmes régions au niveau de l'hémisphère gauche a été introduit.

Ces tableaux de « négligence sous corticale » s'expliquent par l'existence d'une hypoactivation des aires corticales située en regard de la lésion secondaire à un phénomène de diaschisis.

Comme pour l'aphasie sous corticale, la récupération de la négligence sous corticale est meilleure qu'en cas d'atteinte corticale. Elle s'explique par la régression de l'inactivation fonctionnelle des aires corticales.

3.3 Lésions des faisceaux de substance blanche

Des travaux récents suggèrent qu'une négligence unilatérale gauche sévère peut être consécutive à une lésion d'un des faisceaux pariéto-frontaux. Cette dysconnexion entre le lobe pariétal et le lobe frontal pourrait jouer un rôle plus important dans la persistance d'une négligence qu'une lésion corticale isolée.

4. HYPOTHÈSES EXPLICATIVES

4.1 Historique

L'hypothèse d'un déficit sensoriel fut l'une des premières interprétations avancées pour expliquer l'héminégligence, suggérant que celle-ci se limite à un déficit visuel et somato-sensoriel.

Elle est insuffisante pour expliquer la négligence spatiale unilatérale et est aujourd'hui réfutée. Il existe effectivement de nombreux exemples de dissociation entre déficit sensoriel primaire et négligence spatiale unilatérale.

Actuellement deux groupes distincts d'hypothèses sont proposées pour rendre compte du biais attentionnel et comportemental existant.

- ∞ celles faisant référence à un trouble de L'**ATTENTION**
- ∞ et celles relative à un trouble de **REPRESENTATION**.

Par ailleurs, à la suite de la lésion cérébrale, les patients héminégligents peuvent également présenter des **troubles d'attention non latéralisés** qui participent à la sévérité du tableau clinique.

4.2 Troubles de l'attention sélective spatiale

Plusieurs hypothèses ont été proposées :

4.2.1 Hypothèse de Heilman :

La négligence unilatérale serait due à l'interruption d'une boucle **cortico-cingulo-réticulaire** qui assurerait au niveau de chaque hémisphère cérébral le contrôle de l'hémi espace controlatéral aussi bien pour les aspects attentionnels qu'intentionnels du comportement.

Selon cette hypothèse, le rôle prédominant de l'hémisphère droit dans la perception de l'espace controlatéral mais également ipsilatéral rendrait compte de la fréquence, de la sévérité et de la persistance du syndrome de négligence spatiale unilatérale par atteinte hémisphérique droite, l'hémisphère gauche n'assurant l'intégration que de l'espace controlatéral.

4.2.2 Hypothèse de Kinsbourne

La négligence unilatérale pourrait s'expliquer par l'existence d'un déséquilibre entre deux **vecteurs attentionnels**.

Selon cette hypothèse, chaque hémisphère contrôlerait l'attention dans l'hémi espace controlatéral selon des vecteurs attentionnels opposés, l'un ou l'autre pouvant prédominer selon l'activation relative des deux hémisphères (balance interhémisphérique).

Il existerait chez le sujet sain une prédominance du vecteur attentionnel dirigé vers l'hémi-espace droit à l'origine d'une hyper attention du côté droit' à la suite d'une lésion de l'hémisphère droit.

4.2.3 Hypothèse de Posner

Le biais alternatif de la négligence pourrait s'expliquer par un **défaut de désengagement** de l'attention sélective spatiale du côté ipsilatéral à la lésion vers le côté opposé.

4.2.4 Hypothèse pré motrice de Rizzolatti

Elle postule que la négligence unilatérale pourrait être consécutive à l'interruption d'un réseau de neurones impliqué dans le traitement d'informations issues d'une partie de l'espace et utilisées pour l'action. Cette hypothèse est appelée aussi théorie pré motrice de l'attention.

Selon cette hypothèse, la négligence spatiale pourrait ainsi résulter d'une atteinte de ces systèmes pré-moteurs, nécessaires à l'action, à un haut niveau cognitif impliquant l'attention et l'intention.

Ces théories ne permettent cependant pas d'expliquer certaines manifestations cliniques du syndrome de négligence spatiale unilatérale, comme les symptômes productifs.

Par ailleurs, la non conscience que le sujet semble avoir d'une partie de son espace et l'existence de dissociations parmi les manifestations de la négligence spatiale unilatérale devraient plutôt être rattachées à une perturbation de mécanismes impliqués dans la représentation spatiale.

4.3 Troubles de représentation de l'espace

L'hypothèse d'un trouble représentationnel a surtout été développée par Bisiach *et al.* (1979) qui ont montré que la négligence n'était pas liée au domaine perceptif ou intentionnel.

En demandant à des patients héminégligents de s'imaginer la place du dôme de Milan à partir d'une position donnée, ces auteurs ont montré que l'évocation mentale restait limitée à la partie droite de la place. Il en était de même à partir d'une position opposée, c'est-à-dire après une rotation mentale de 180°. Ces résultats ont conduit à une nouvelle interprétation du syndrome de négligence conçu comme une impossibilité à construire une **représentation interne de l'espace** controlatéral à la lésion. Toutes ces constructions reposent sur l'utilisation d'informations sensorielles externes ou mnésiques.

Selon ces auteurs, cette théorie permettrait de proposer une **conception unitaire** de syndrome de négligence unilatérale et des troubles classiquement associés, comme l'anosognosie et certaines manifestations productives, telles que l'allochirie et les propos confabulatoires concernant l'hémicorps gauche (délire somatoparaphrénique).

Les autres hypothèses représentationnelles proposées font référence aux perturbations des cadres de référence. La négligence spatiale unilatérale résulterait d'une perturbation d'un cadre de

référence spatiale, appelé aussi **RÉFÉRENCE ÉGOCENTRIQUE**, et utilisé pour la coordination visuo-motrice et pour l'orientation dans l'espace. L'évaluation de la référence égocentrique peut être réalisée en demandant au sujet de pointer dans l'obscurité en position « droit devant ».

Les sujets hémiparétiques gauches présentent souvent une déviation de ce pointage manuel dans l'obscurité du côté de la lésion cérébrale c'est à dire du même côté que le biais comportemental. Cependant certains patients hémiparétiques peuvent ne pas présenter ce décalage ou un décalage du côté contralésionnel, en faveur d'une double dissociation entre la négligence spatiale unilatérale et le décalage du référentiel égocentrique.

4.4 Troubles attentionnels non latéralisés

À la suite d'une lésion hémisphérique droite, peuvent être également mis en évidence des déficits non spatialement latéralisés associés au syndrome de négligence spatiale unilatérale.

4.4.1 Déficit de l'attention visuelle sélective non latéralisée (attentional blink)

Lorsqu'on identifie un objet visuel, notre capacité à détecter un second objet est moins performante si ce dernier apparaît moins de 400 ms après le premier. Ce phénomène, appelé « attentional blink » apporte une mesure de la dynamique temporelle de l'attention sélective non latéralisée.

Un déficit de l'attention visuelle sélective non latéralisée peut être mis en évidence chez des patients présentant une lésion du **lobe pariétal inférieur** ou du **gyrus temporal supérieur**.

Chez le sujet sain, des études d'imagerie fonctionnelle ont montré que le phénomène d'attentional blink s'accompagnait de l'activation d'aires corticales localisées autour du sillon intra pariétal et du cortex frontal, dans des régions proches de celles atteintes en cas de négligence unilatérale.

Ce déficit d'attention sélective non latéralisé peut être observé indépendamment de toute manifestation de négligence spatiale unilatérale.

Quand il est associé à un syndrome de négligence unilatérale, ce déficit peut en aggraver la sévérité.

4.4.2 Déficit d'attention soutenue

Ce déficit peut survenir indépendamment du syndrome de négligence spatiale unilatérale.

Quand il est associé au syndrome de négligence Il existe une corrélation entre la sévérité du syndrome de négligence spatiale unilatérale et le degré de déficit de l'attention soutenue.

D'un point de vue topographique, chez les sujets sains les résultats de plusieurs études d'imagerie fonctionnelle mettent en évidence une implication du **lobe pariétal inférieur** ou du **gyrus frontal moyen**. Ce sont les mêmes régions qui sont impliquées dans le syndrome de négligence spatiale après AVC dans le territoire de l'artère sylvienne droite.

4.4.3 Déficit de la mémoire de travail spatiale

Un trouble de la mémoire de travail visuospatiale a été mis en évidence chez des patients hémiparétiques après lésion hémisphérique droite.

Ce déficit se manifeste par une difficulté de mémorisation des informations visuelles présentées non seulement dans l'hémi espace gauche mais aussi dans l'hémi espace droit avec parfois un comportement de « revisiting » des cibles situées à droite.

Ce déficit de mémoire de travail spatiale est associé à des lésions focales proches du **sillon intra pariétal droit** et du **gyrus frontal inférieur**.

CONCLUSION 1 : Négligence et évaluation

Ainsi le syndrome d'héminégligence peut se définir comme un trouble d'orientation du comportement qui concerne deux niveaux d'utilisation de l'espace : un niveau sensori-moteur et un niveau cognitif. Il se manifeste aux deux niveaux par un biais d'orientation de l'attention qui affecte préférentiellement l'hémi espace situé du côté opposé à la lésion cérébral. Il s'y associe des troubles de l'attention non latéralisés (attention soutenue, attention visuelle sélective non spatiale, déficit de la mémoire de travail trans-saccadique) qui touchent la totalité de l'espace et participent à la sévérité du déficit. La prise en compte de l'ensemble de ces caractéristiques est nécessaire dans l'évaluation et la rééducation.

5. REEDUCATION

5.1 Deux approches théoriques différentes

Depuis une quarantaine d'années, de nombreux travaux se sont intéressés à la rééducation du syndrome de négligence unilatérale. La question principale qui reste débattue est de savoir comment on peut réduire le biais comportemental de l'héminégligence et, parallèlement, améliorer le défaut de conscience de l'hémi espace controlatéral.

Deux approches théoriques peuvent être distinguées dans la rééducation de l'héminégligence :

- une approche « **TOP-DOWN** »
- une approche « **BOTTOM-UP** »

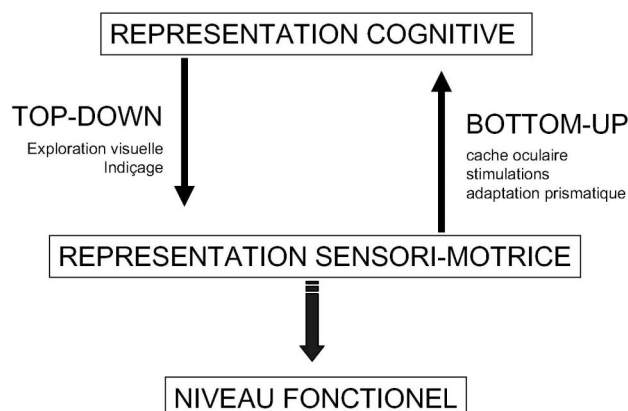


Figure 4 :

Les deux approches de la rééducation du syndrome d'héminégligence « top-down » et « bottom up ».

5.2 L'approche « top-down »

L'objectif de la première approche est d'améliorer le biais comportemental du patient hémignégligent, en agissant sur la conscience qu'il a de son déficit, c'est-à-dire un niveau cognitif élevé. La principale méthode est **L'EXPLORATION VISUELLE** ou « visual scanning », parfois associée à des techniques **D'INDIÇAGE** ou « cueing ». (cf. Figure 5A).

Les exercices d'exploration visuelle consistent à tenter de réduire la déviation ipsilésionnelle du regard par **des exercices répétés d'orientation des yeux du côté négligé**, dans le but de restaurer une orientation automatique du regard.

Ces méthodes entraînent une amélioration durable avec généralisation dans des tâches impliquant l'exploration visuelle.

Les principaux travaux sont ceux de Diller et Weinberg.

5.3 L'approche « Bottom-up »

La deuxième approche vise en l'utilisation de manipulations sensorielles passives, ou de tâche d'adaptation prismatique susceptibles d'influencer directement (en court-circuitant la conscience du sujet), le niveau des représentations spatiales mentales.

5.3.1 Les stimulations sensorielles

Ainsi, il est possible de réduire différentes manifestations d'hémignégligence après une stimulation **vestibulaire hypokinétique, électrique transcutanée ou vibratoire des muscles des côtes**.

Par ces méthodes, une réduction de la négligence extra personnelle a été rapportée ainsi que de la négligence personnelle, des déficits moteurs et sensitifs associés et même de l'anosognosie et du délire somato paraphrénique.

La réversibilité des symptômes de négligence suggère l'existence d'un déficit fonctionnel spécifique associé à la lésion de l'hémisphère droit ; celui-ci peut être expliqué par le fait que la négligence est consécutive à la lésion **d'aires cérébrales multi modales** impliquées dans l'intégration des informations multi sensorielles.

Ces aires associatives peuvent être activées par les différents types de stimulations précédentes.

En dépit de leur spécificité, les effets de ces stimulations sont souvent transitoires.

5.3.2 le cache oculaire ou « eye patching »

L'utilisation de cache oculaire constitue aussi une approche « bottom-up » originale afin d'inciter le patient à détecter de façon préférentielle les informations visuelles issues de l'hémi espace gauche. (cf. Figure 5B).

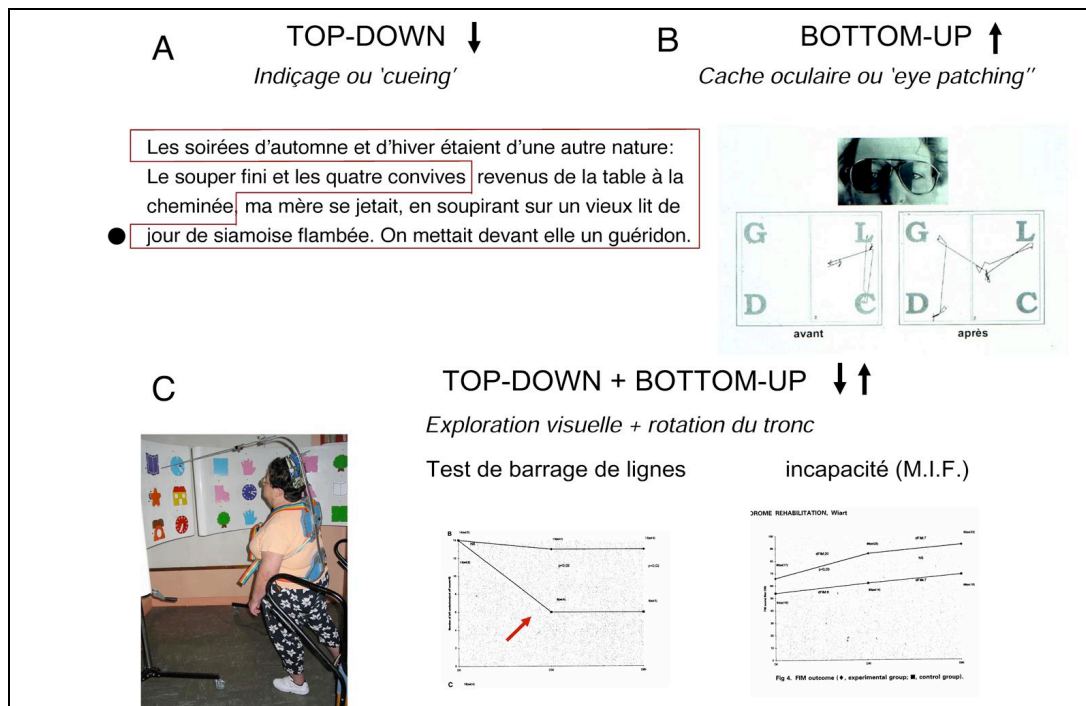


Figure 5 :

Exemples de différentes méthodes de rééducation :

5A : méthode « top down » : l'utilisation d'un indice visuel que le patient doit rechercher activement entraîne une réduction de la dyslexie spatiale (Diller et Weinberg, 1977).

5B : méthode « bottom up » l'utilisation d'un cache oculaire de l'hémichamp droit entraîne une amélioration de l'exploration du regard du côté gauche chez le patient héminégligent (Beis *et al.*, 1999).

5C : approche « top down » et « bottom up » : des exercices d'exploration visuelle associée à la rotation du tronc du côté héminégligé par le port d'une orthèse, entraînent une amélioration de l'héminégligence évaluée par le test de barrage de lignes et de l'incapacité évaluée par la M.I.F. (Wiat *et al.*, 1997)

5.3.3 L'adaptation prismatique

Un autre exemple de méthode « bottom up » est la rééducation par adaptation prismatique.

Une déviation de l'environnement visuel peut être provoquée de façon artificielle par le port de prismes optiques. Si le patient porte des prismes déviant l'environnement de 10° à droite, lorsqu'il va effectuer un mouvement de pointage vers une cible visuelle, son mouvement sera dévié de 10°. Le sujet prendra conscience de l'**erreur spatiale** lorsqu'il atteindra la cible.

Si le sujet effectue plusieurs mouvements de pointage, il va progressivement corriger son erreur ; il y a **adaptation**.

Pour que cette adaptation visuomotrice se produise, deux conditions sont nécessaires :

- le sujet ne doit pas voir sa main au début du mouvement afin d'éviter un phénomène de contrôle pro-actif du mouvement (mécanisme feed-forward).
- le patient doit réaliser un mouvement rapide afin d'éviter un rétrocontrôle proprioceptif (mécanisme feedback).

Lorsque la période d'adaptation est terminée et que l'on enlève les lunettes, on observe alors un décalage des mouvements de pointage dans la direction opposée au prisme, c'est à dire du côté gauche. ce décalage du mouvement s'accompagne également d'un décalage des représentations proprioceptives avec déplacement d'appréciation de la référence égocentrique dans l'obscurité.

L'idée est d'utiliser ce **post-effet proprioceptif** qui réoriente le comportement du patient du côté gauche.

La question est de savoir si cette réorientation involontaire du comportement moteur du côté hémignégligent s'accompagne d'une amélioration de la prise de conscience des informations situées du côté gauche.

Plusieurs travaux ont montré en effet qu'après une période d'adaptation prismatique, on observait une amélioration de la **négligence visuelle gauche** (cf. Figure 6A), mais également de la **lecture** et de **l'écriture**. (cf. Figure 6D). Cette amélioration concerne également la négligence sensorielle mais aussi des tâches **d'imagerie mentale** suggèrent bien qu'une tâche d'adaptation visuomotrice est susceptible d'influencer des mécanismes cognitifs élevés, impliquant la représentation mentale de l'espace.

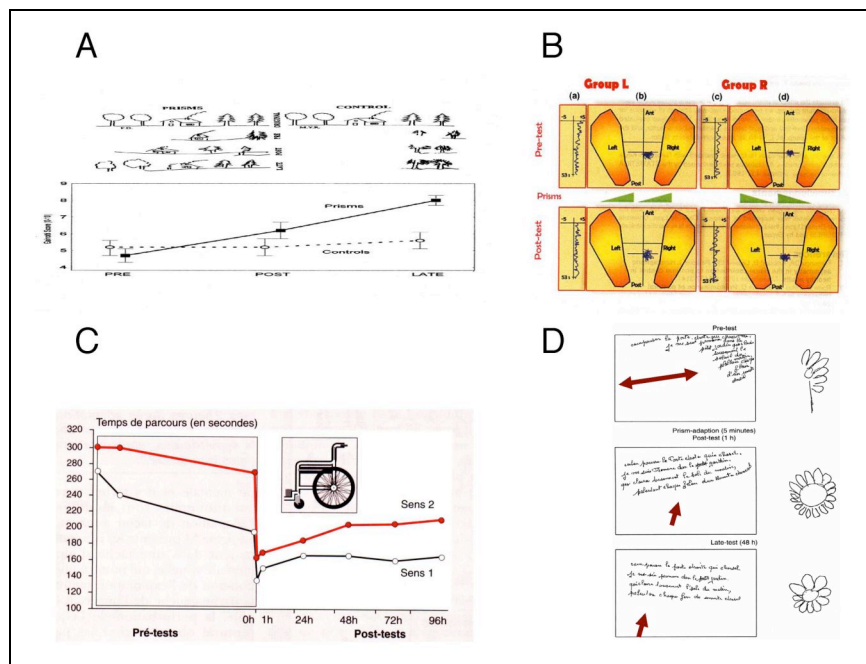


Figure 6 :
Exemples des effets de l'adaptation prismatique sur différentes manifestations du syndrome de négligence unilatérale :

6A : copie de dessin (Rossetti *et al.*, 1998)

6B : déséquilibre postural évalué par une plateforme posturographique (Tilikete *et al.*, 2001)

6C: déambulation en fauteuil roulant (Jacquin-Courtois *et al.*, 2007)

6D: dysgraphie spatiale (Rode *et al.*, 2006)

Les différents travaux réalisés ont montré une amélioration **durable** des symptômes d'hémignégligence, que ce soit après une seule séance d'adaptation ou après la réalisation de séances répétées.

Une amélioration a été rapportée après deux semaines de rééducation à raison de deux séances d'adaptation par jour par Frassinetti *et al.*, (2002). L'amélioration concernait la négligence visuelle mais également des paramètres plus fonctionnels.

Des résultats négatifs ont également été rapportés récemment.

Les principaux paramètres fonctionnels ayant été améliorés après une tâche d'adaptation prismatique sont la lecture, l'écriture, la **déambulation en fauteuil roulant** (cf. Figure 6C) et le **déséquilibre postural**. (cf. Figure 6B)

Une étude en image cérébrale fonctionnelle a montré que l'amélioration de l'héminégligence après adaptation prismatique est corrélée à une augmentation significative du débit cérébral au niveau du cervelet droit, du thalamus gauche ainsi que du cortex occipito-temporal gauche.

Ces résultats sont en faveur de la mise en jeu, après adaptation prismatique, d'un **réseau cérébello-cortical**, susceptible de rendre compte des effets cognitifs observés.

5.4 L'approche « top-down » et « bottom-up » :

Enfin, des travaux récents montrent qu'il est possible d'associer les deux approches dans la rééducation de l'héminégligence (top down + bottom up ». WIART *et al.*, (1997) ont montré que l'association d'une tâche **d'exploration visuelle** et le port **d'une orthèse de tronc** réorientation le tronc du côté gauche était susceptible d'entraîner une amélioration durable de l'héminégligence. (cf. Figure 5C).

Plus récemment, SCHINDLER *et al.*, (2002) ont montré que l'association d'une tâche **d'exploration visuelle** et d'une **vibration des muscles postérieurs de la nuque**, est également susceptible d'entraîner une amélioration durable des symptômes d'héminégligence et de leurs conséquences fonctionnelles.

Ces travaux suggèrent que l'association de deux approches théoriques dans la rééducation de l'héminégligence soit susceptible d'entraîner des effets supérieurs que l'utilisation cumulative d'une seule méthode.

5.5 L'approche neuropsychopharmacologique

Les travaux récents relatifs à la mise en évidence de déficits d'attention non latéralisée dans l'héminégligence ont conduit à proposer l'utilisation de traitements médicamenteux agonistes des neuromédiateurs impliqués dans telle ou telle composante attentionnelle.

Ainsi, une amélioration transitoire a été récemment rapportée chez 2 patients sur 3 atteints d'une héminégligence gauche sévère et durable après administration de Guanfacine (un alpha 2 agoniste noradrénergique).

Ces résultats préliminaires constituent une piste intéressante dans l'approche de la rééducation du syndrome de négligence unilatérale comme moyen thérapeutique complémentaire aux méthodes de rééducation.

CONCLUSION 2 : négligence et rééducation

Enfin, la difficulté de rééducation du syndrome de négligence unilatérale réside dans le fait, qu'à la suite d'une lésion de l'hémisphère cérébral droit, le patient présente de nombreuses déficiences motrices (hémiplégie, troubles de l'équilibre postural, pusher-syndrome), sensorielles (hémianesthésie, hémianopsie latérale homonyme, hémiaousie) mais également cognitives (troubles visuoconstructifs, extinction sensorielle, déficit de la mémoire visuospatiale, anosognosie et désordres apparentés) intriqués.

En rééducation, l'examen clinique doit prendre aussi en compte l'ensemble de ces déficiences.

Au niveau fonctionnel, c'est l'ensemble de ces déficiences qui est à l'origine des principales incapacités présentées par le malade.

Dans ces conditions, il est difficile de proposer une rééducation seulement orientée sur le trouble visuospatial ; celle-ci doit être intégrée dans une approche beaucoup plus globale de la rééducation en tenant compte des différents déficits présents.

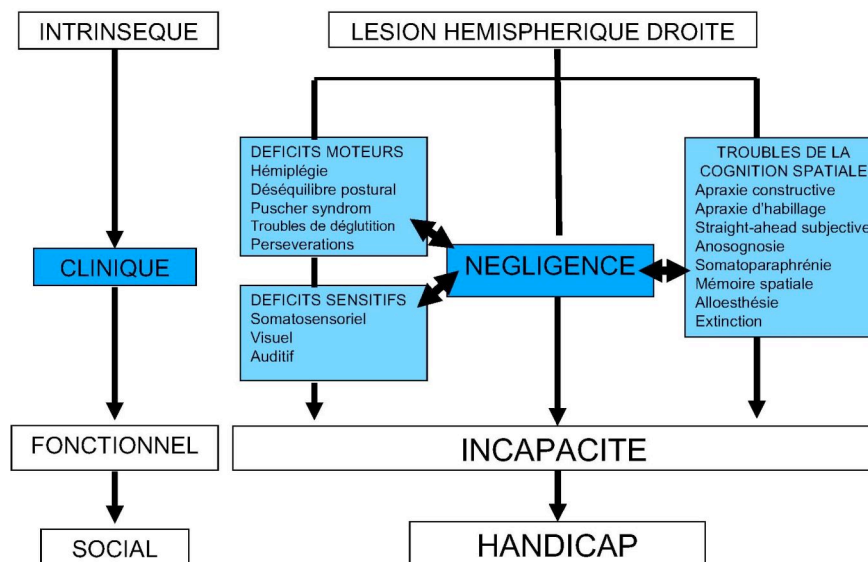


Figure 7 :
Niveaux d'évaluation du syndrome d'héminégligence unilatérale en rééducation neurologique.

RÉFÉRENCES

- Azouvi P, Samuel C, Louis-Dreyfus A, Bernati T et al.**
Sensitivity of clinical and behavioural tests of spatial neglect after right hemisphere stroke. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002, 73:160-6.
- Barat M, Azouvi P., Wiart L.**
Négligence spatiale unilatérale. *EMC neurologie*, 2000, 17-037-A-10
- Bergego C, Azouvi P, Samuel C, Marchal F et al.**
Validation d'une échelle d'évaluation fonctionnelle de l'héminégligence dans la vie quotidienne : l'échelle ECB. *Ann Réadapt Méd Phys* 1995, 38:183-189.
- Halligan PW, Fink GR, Marshall JC, Vallar G.**
Spatial cognition: evidence from visual neglect. *Trends Cogn. Sci.* 2003, 7: 125-133.
- Heilman KM, Watson RT, Valenstein E.**
Neglect and related disorders. In: KM Heilman and E Valenstein (EDs). *Clinical Neuropsychology (1985) pp 243-93. Oxford University Press. New York, NY.*
- Husain M, Rorden C.**
Non-spatially lateralized mechanisms in hemispatial neglect. *Nature Neuroscience* 2003, 4: 26-36.
- Jacquin-Courtois S, Pisella L, Rode G.**
Le syndrome de négligence unilatérale. Analyse clinique et contexte théorique. *Neurology* 2006, 5 : 13-28.
- Luaute J, Halligan P, Rossetti Y, Rode G, Boisson D.**
Visuo-spatial neglect ; a systematic review of current interventions and their effectiveness *Neurosciences and Biobehavioral Reviews* 2006, 30:961-82.
- Perennou D, Brun V, Pelissier J.**
Les syndromes de négligence spatiale. *Rencontres en rééducation n°13. Masson, Paris*, 1998, 278-284.
- Rode G, Klos T, Courtois-Jacquin S, Rossetti Y.**
Neglect and prism adaptation. A new therapeutic tool for spatial cognition disorders. *Restor Neurol Neurosci* 2006, 24 : 347-56.
- Rossetti Y, Rode G, Pisella L, Farnè A, Li L, Boisson D, Perenin MT.**
Prism adaptation to a rightward optical deviation rehabilitates left hemispatial neglect. *Nature* 1998, 395, 166-9.
- Thiebaut de Schotten M, Urbanski M, Duffau H, Vallee E, Levré R, Dubois B, Bartolomeo P.**
Direct evidence for a parietal-frontal pathway subserving spatial awareness in humans. *Science* 2005,309: 2226-8.
- Urbanski M, Angeli V, Bourlon C, Cristinzio C, Ponticorvo M, Rastelli F, Thiebaut de Schotten M, Bartolomeo P.**
Négligence spatiale unilatérale: Un déficit dramatique souvent négligé secondaire à une atteinte de l'hémisphère droit. *Rev Neurol.* 2007, 163:305-22
- Vallar G.**
Extrapersonal visual unilateral spatial neglect and its neuroanatomy. *NeuroImage* 2001, 14: 52-58.
- Wilson B, Cockburn J, Halligan P.**
Development of a behavioural test of visuospatial neglect. *Arch Phys Med Rehab* 1987, 68: 98-102.