

# Chapitre 24

## L'évaluation des troubles de reconnaissance des visages

Thomas BUSIGNY

Bruno ROSSION

### INTRODUCTION

« Les visages sont des variations à l'infini sur un même canevas simple. On s'étonne d'une telle diversité de formes et d'expressions quand les matériaux qui les modèlent sont en nombre si restreint. Le décor demeure le même, mais il accueille des figurations innombrables » (Le Breton, 1992, p. 10). Et pourtant, malgré ces figurations innombrables, nous parvenons à distinguer les visages avec précision, réussissant à leur associer une identité en seulement quelques centièmes de secondes. Les visages appartiennent à notre quotidien, ils sont omniprésents dans nos interactions et nos relations, et leur reconnaissance fait partie de ces mécanismes automatiques que l'on ne remarque même plus.

Néanmoins, si la reconnaissance des visages bénéficie d'un caractère rapide et efficace, elle n'en reste pas moins une fonction fragile. Certaines atteintes cérébrales peuvent en effet donner lieu à un trouble neuropsychologique dans lequel la reconnaissance des visages perd son statut de processus naturel et automatique. Lorsque cette fonction est atteinte, les visages perdent leur identité et il devient alors impossible ou extrêmement difficile pour le patient de faire la différence entre les visages connus et inconnus. Ce trouble porte le nom de *prosopagnosie*.

Neuropsychologiquement, la prosopagnosie peut être définie comme *l'incapacité à reconnaître les visages familiers, sur base de la perception visuelle, ne pouvant être expliquée ni par des déficits visuels de bas niveau, ni par une altération cognitive telle qu'une confusion mentale, une aphasie, une amnésie ou d'autres signes de détérioration intellectuelle* (Bodamer, 1947 ; Rondot & Tzavaras, 1969).

La prosopagnosie est donc un trouble clinique se manifestant par une atteinte de la reconnaissance des visages, généralement acquis à la suite d'une lésion cérébrale. Le

trouble se manifeste au quotidien chez les prosopagnosiques par des difficultés importantes à reconnaître les visages familiers, tels que des membres de leur famille, des amis, des collègues de travail, des personnes célèbres dans les médias ou encore même leur propre visage.

Les premières descriptions cliniques de difficultés à reconnaître des visages suite à une lésion cérébrale ont été rapportées par Wigan (1844), Quaglino et Borelli (1867), Charcot (1883) ou encore Wilbrand (1887). Cependant, il a fallu attendre près d'un siècle pour que Bodamer (1947) isole le trouble de reconnaissance des visages des autres troubles de reconnaissance et lui donne le nom de *prosopagnosie*, par la conjonction de deux locutions grecques, « *prosopon* » (le visage) et « *a-gnosis* » (l'absence de connaissance).

La prosopagnosie se manifeste chez les patients qui en souffrent par une incapacité à attribuer une identité aux visages, ces patients éprouvant généralement un sentiment d'absence de familiarité vis-à-vis des visages connus. Néanmoins, malgré leur déficit de reconnaissance faciale, les patients prosopagnosiques conservent habituellement la capacité à reconnaître les personnes par le biais d'autres types d'indices : la voix ou d'autres traits visuels, tels que la silhouette, la démarche, la taille, les vêtements, certains traits faciaux particuliers (moustache, cicatrice, taches de rousseur, etc.), ou encore certains accessoires (boucles d'oreilles, piercing, lunettes, etc.). Les prosopagnosiques conservent également, en général, l'accès aux informations sémantiques concernant les personnes via d'autres voies, telles que leur nom. En outre, bon nombre de prosopagnosiques parviennent à effectuer correctement des jugements à propos de l'âge, du genre, des expressions émotionnelles ou encore de la direction du regard à partir des visages.

Il est classiquement avancé que la prosopagnosie peut revêtir deux formes cliniques différentes : une forme *aperceptive*, entraînant une incapacité à générer un percept adéquat d'un visage, empêchant ainsi la reconnaissance des visages préalablement familiers et la mémorisation de nouveaux visages, et une forme *associative* se caractérisant par une incapacité à associer un percept correctement construit aux représentations de visages stockées en mémoire (Damasio, Tranel, & Damasio, 1990 ; De Renzi, Faglioni, Grossi, & Nichelli, 1991). Cependant, cette dichotomie, inspirée de la distinction classique des agnosies visuelles proposée par Lissauer (1890), n'est pas nette. Il s'avère en effet que, lorsqu'ils sont évalués de façon approfondie, tous les patients prosopagnosiques présentent des déficits de nature perceptive lors du traitement des visages, mais ceci à des degrés divers. Cela pourrait s'expliquer, comme le proposait déjà Lissauer (1890), par le fait que la construction d'un percept de haut niveau, tel qu'un visage, fait nécessairement appel à des représentations mnésiques internes. Les différentes manifestations de la prosopagnosie pourraient dès lors refléter une différence en termes de degré d'atteinte plutôt qu'une différence qualitative. De plus, la prosopagnosie semble être aussi bien rétrograde qu'antérograde, en ce sens qu'elle affecte la plupart du temps aussi bien la reconnaissance des visages connus antérieurement à l'atteinte cérébrale, que l'apprentissage et la mémorisation de nouveaux visages.

### ÉTIOLOGIE

Sur le plan étiologique, on peut définir au moins trois types de prosopagnosie. La première forme classique est la **prosopagnosie acquise**, qui apparaît suite à une lésion cérébrale (par ex., Riddoch & Humphreys, 1987 ; Levine & Calvanio, 1989 ; Rossion, Caldara, *et al.*, 2003 ; Busigny,

Joubert, Felician, Ceccaldi, & Rossion, 2010). Ce type de prosopagnosie résulte le plus souvent de lésions aiguës d'origine ischémique du territoire de l'artère cérébrale postérieure droite, mais elle peut aussi être d'origine traumatique, causée par une encéphalite virale, un hématome, ou une tumeur, ou encore résulter d'une lobectomie consécutive à des crises épileptiques (Busigny, 2010) (figure 1). Un autre type de prosopagnosie relaté dans la littérature est la **prosopagnosie progressive**. Cette prosopagnosie se manifeste par une perte progressive de la reconnaissance des visages (Joubert, *et al.*, 2003). Ce type de trouble apparaît dans le décours d'un processus neurodégénératif et il semblerait qu'il soit apparié à une forme particulière de démence sémantique, avec prédominance d'une dégénérescence affectant le lobe temporal antérieur droit (Gainotti, 2007). Ce type de prosopagnosie est généralement associé à une agnosie multimodale des personnes, les patients ont perdu la capacité à reconnaître les visages, mais également les voix et les noms propres, et ils n'ont plus accès aux connaissances sémantiques liées aux personnes (Busigny, Robaye, Dricot, & Rossion, 2009). Enfin, la **prosopagnosie développementale/congénitale** se manifeste précocement à la naissance ou durant l'enfance, et se caractérise par un mauvais développement des processus de reconnaissance des visages (Behrmann, Avidan, Marotta, & Kimchi, 2005). Ce type de prosopagnosie s'illustre par une absence de lésion sous-jacente au trouble – du moins visible avec les méthodes classiques d'imagerie structurelle – et une origine génétique est parfois évoquée (Kennerknecht *et al.*, 2006). Jusqu'il y a quelques années, très peu de cas de ce type avaient été décrits, mais la prosopagnosie développementale/congénitale a reçu plus récemment un intérêt important, certains auteurs allant jusqu'à avancer que près de 2,5 % de la population souffriraient de prosopagnosie (Kennerknecht *et al.*, 2006). Il

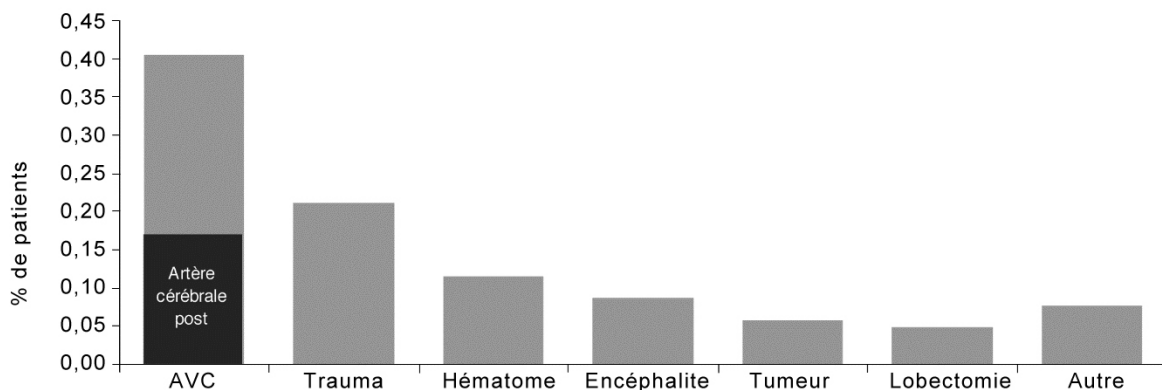


Figure 1. Étiologies des lésions dans 104 cas de prosopagnosie acquise (voir Busigny, 2010).

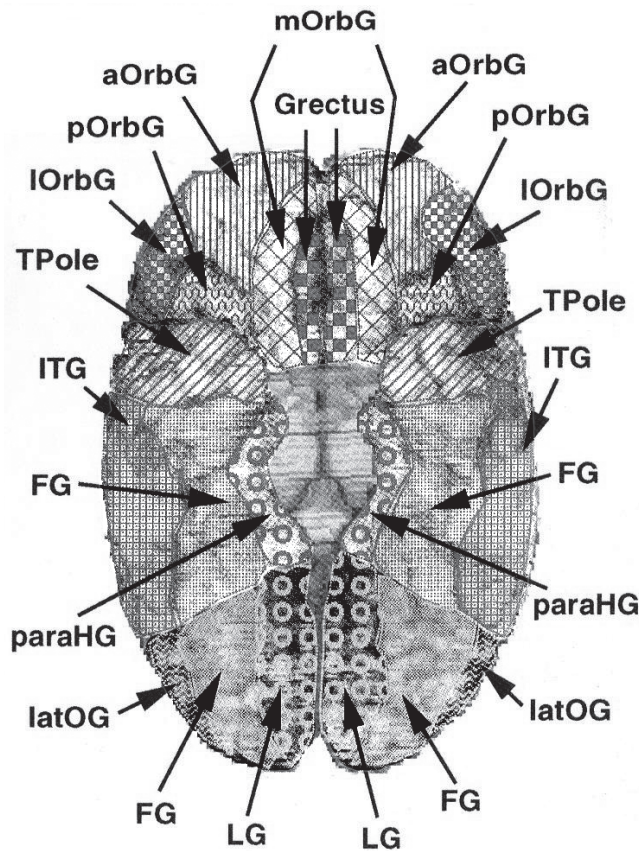
est toutefois difficile de rejeter l'idée que les cas identifiés ne révèlent pas simplement le profil neuropsychologique de personnes normales mais particulièrement peu physiologistes, se situant à l'extrémité inférieure d'une courbe de distribution normale des capacités de reconnaissance des visages dans la population. Ce type de prosopagnosie reste en conséquence encore mal connu, les travaux actuels présentant des données parfois complètement contradictoires à propos de cette forme de prosopagnosie, qui ne sera pas abordée dans ce chapitre. Lorsque nous utiliserons le terme de prosopagnosie dans la suite du chapitre, nous nous référerons donc essentiellement à la forme acquise de la prosopagnosie.

En ce qui concerne la localisation des lésions dans la prosopagnosie acquise, la question de la latéralisation a longtemps fait débat, depuis les observations d'une prédominance de lésions droites par Hécaen et ses collègues (Hécaen & Angelergues, 1962) et l'affirmation contradictoire de lésions nécessairement bilatérales proposée par Damasio et collègues (Damasio, Damasio, & Van Hoesen, 1982). Aujourd'hui, il ressort clairement qu'une lésion unilatérale droite peut être *suffisante* pour provoquer une prosopagnosie, étant donné que plusieurs dizaines de cas avec lésions unilatérales droites ont été décrits depuis les premières observations (p. ex., Landis, Cummings, Christen, Bogen, & Imhof, 1986; Sergent & Signoret, 1992; Barton, Cherkasova, Press, Intriligator, & O'Connor, 2004). De plus, une atteinte hémisphérique droite semble également *nécessaire* pour causer une prosopagnosie. En effet, seuls quatre patients prosopagnosiques ont été relatés avec une lésion unilatérale gauche. Cependant, trois de ces patients sont gauchers (Eimer & McCarthy, 1999; Mattson, Levin, & Grafman, 2000; Barton, 2008) et pourraient donc présenter une spécialisation hémisphérique différente de la normale. Le quatrième patient (Wright, Wardlaw, Young, & Zeman, 2006), une femme droitrière qui souffrait de crises épileptiques généralisées, pourrait quant à elle présenter une éventuelle lésion fonctionnelle « en miroir » qui toucherait l'hémisphère droit. Il n'existe donc pas actuellement de preuve solide en faveur d'une prosopagnosie suite à une lésion unilatérale gauche chez un patient avec spécialisation hémisphérique classique. Une lésion hémisphérique droite semble donc bien nécessaire à l'apparition d'une prosopagnosie.

Les lésions sous-tendant la prosopagnosie concernent en général la surface ventrale des lobes occipitaux et temporaux, avec cette forte prédominance droite. Il est cependant difficile de préciser davantage les structures impliquées, la localisation des lésions des patients étant généralement très variable au sein de ces régions, impliquant plusieurs gyri ainsi que les faisceaux de matière blanche importants pour leurs connexions fonctionnelles

(en particulier, le « *faisceau longitudinal inférieur* », voir Catani, Jones, Donato, & Ffytche, 2003). Témoins de cette variabilité et du large volume cortical concerné, Damasio et collègues (1982) se réfèrent à trois régions critiques (gyri lingual, fusiforme et parahippocampique) pour la prosopagnosie, tandis que la revue de Bouvier et Engel (2006) montre un recouvrement maximal des lésions plutôt au niveau de la partie ventrale du gyrus occipital inférieur droit (figure 2). Des lésions plus antérieures, au niveau du pôle temporal droit, peuvent également donner lieu à des prosopagnosies sévères (Barton, Zhao, & Keenan, 2003; Bukach, Bub, Gauthier, & Tarr, 2006). En accord avec ces observations, les études de neuroimagerie chez le sujet sain ont mis en évidence un large volume cortical impliqué dans la perception des visages (Sergent, Otha, & MacDonald, 1992), plusieurs régions de la voie ventrale visuelle répondant préférentiellement, voire exclusivement, aux visages par rapport à toute autre forme visuelle. Ces régions ont été identifiées chez l'être humain essentiellement au niveau du gyrus occipital inférieur (« Occipital Face Area », « OFA », Gauthier *et al.*, 2000) et de la partie moyenne et latérale du gyrus fusiforme (« Fusiform Face Area », « FFA », Kanwisher, McDermott, & Chun, 1997) (figure 3). Il semble qu'une lésion concernant l'une de ces régions soit suffisante pour causer une prosopagnosie (Barton, Press, Keenan, & O'Connor, 2002; Rossion *et al.*, 2003; Bouvier & Engel, 2006). Toutefois, des études de neuroimagerie plus récentes montrent qu'il y aurait au moins cinq à six régions de la voie ventrale répondant préférentiellement aux visages, toujours avec une dominance droite (gyri fusiformes postérieur et antérieur, lobe temporal antérieur, en plus des régions FFA et OFA), auxquelles s'ajouteraient des régions localisées au niveau du sillon temporal supérieur et qui ne seraient pas directement impliquées dans la prosopagnosie (Tsao, Moeller, & Freiwald, 2008; Pinsk, *et al.*, 2009; Rajimehr, Young, & Tootell, 2009; Weiner & Grill-Spector, 2010; Rossion, Hanseeuw, & Dricot, 2012). Ces régions seraient fortement interconnectées entre elles (Moeller, Freiwald, & Tsao, 2008). Il apparaît donc que la reconnaissance des visages dépend d'un large réseau cortical couvrant toute la voie visuelle ventrale, de la partie inférieure du lobe occipital jusqu'au pôle temporal (impliquant également l'amygdale et des régions préfrontales; voir Haxby, Hoffman, & Gobbini, 2000). Une lésion d'un des « nœuds » ou d'une des « branches » de ce réseau pourrait entraîner un dysfonctionnement de l'ensemble de ce réseau et provoquer en conséquence un déficit important de reconnaissance des visages, c'est-à-dire une prosopagnosie (Rossion, 2008a; Fox, Iaria, & Barton, 2008). Des études de neuroimagerie chez des patients prosopagnosiques (Rossion, 2008a) soutiennent ce point de vue. Par exemple, une

lésion au niveau du gyrus occipital inférieur droit semble jouer un rôle dans la perte de sensibilité à l'identité faciale au niveau de la région plus antérieure du gyrus fusiforme (voir Rossion *et al.*, 2003 ; Schiltz *et al.*, 2006).



**Figure 2.** Représentation anatomique des aires cérébrales ventrales (Damasio, 2005). Les régions invoquées dans la prosopagnosie sont : le gyrus occipital inférieur (*latOG*), le gyrus lingual (*LG*), le gyrus fusiforme (*FG*), le gyrus parahippocampique (*paraHG*), et le lobe temporal antérieur (*TPole*), particulièrement dans l'hémisphère droit.

## ÉVALUATION NEUROPSYCHOLOGIQUE

### Diagnostic

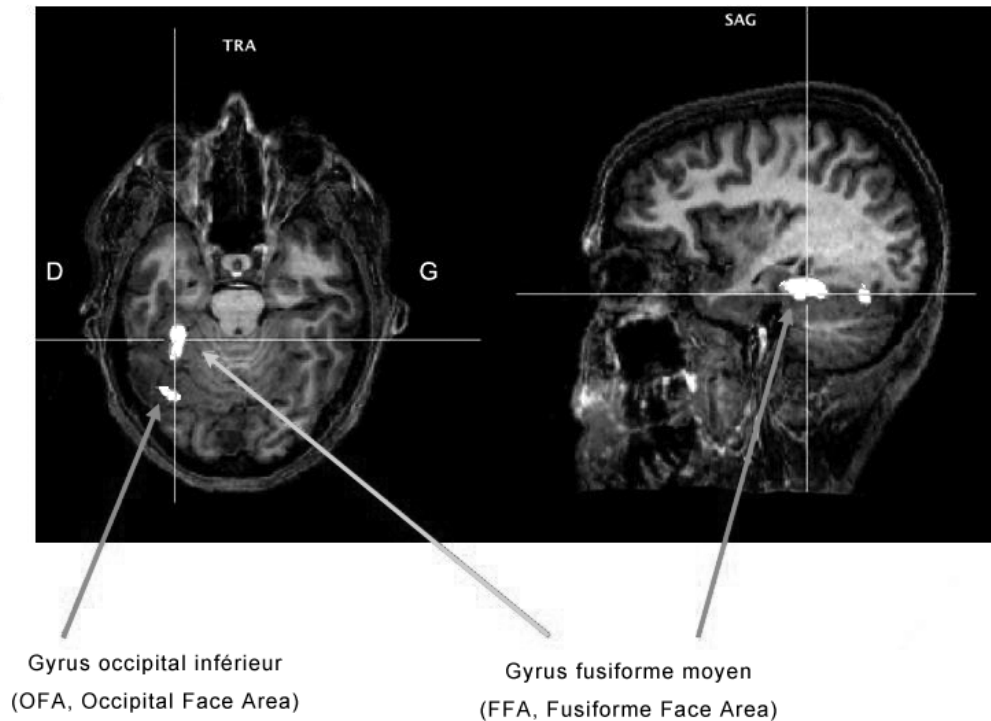
L'objectif de l'évaluation neuropsychologique est dans un premier temps de poser le diagnostic de prosopagnosie et, ensuite, de préciser la nature du trouble.

Avant tout, le neuropsychologue veillera à conduire un bilan ophtalmologique et neuropsychologique classique en vue d'établir le profil cognitif général du patient et d'écarter des pistes alternatives pouvant expliquer un trouble de reconnaissance des visages (comme un déficit perceptif de bas niveau sévère ou une altération générale de la mémoire).

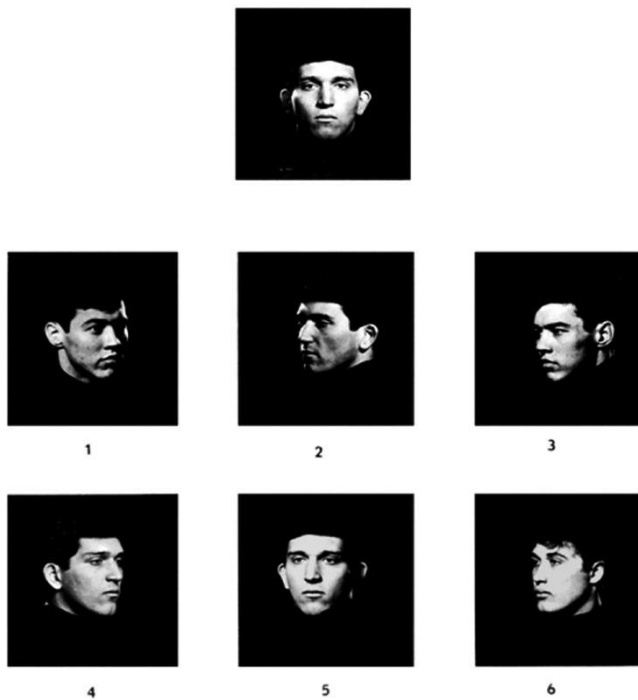
Les examens ophtalmologiques de base concernent une cartographie du champ visuel, un test d'acuité visuelle et, accessoirement une courbe de sensibilité au contraste. Il est rare qu'un patient prosopagnosique ne présente pas une perte de vision dans une partie du champ visuel (généralement dans le champ supérieur gauche) et/ou une diminution de l'acuité visuelle. Toutefois, ces difficultés ne doivent pas être suffisantes pour expliquer la prosopagnosie (De Haan, Heywood, Young, Edelstyn, & Newcombe, 1995).

Le bilan neuropsychologique de base comprend quant à lui les évaluations habituelles du fonctionnement intellectuel général, de l'attention, du langage, des fonctions exécutives, des habiletés mnésiques et des capacités visuo-perceptives. À ce dernier niveau, les batteries classiquement utilisées sont la VOSPB (Visual Object and Space Perception Battery ; Warrington & James, 1985), la BORB (Birmingham Object Recognition Battery ; Riddoch & Humphreys, 1993), et le PEGV (Protocole Montréal-Toulouse d'Évaluation des Gnosies Visuelles et Auditives ; Agniel, Joannette, Doyon, & Duchéin, 1992) (voir le chapitre 23, « L'évaluation des gnosies visuelles »).

En ce qui concerne le diagnostic de prosopagnosie en tant que tel, trois critères sont souvent utilisés : un déficit dans une tâche de perception de visages, un déficit dans une tâche de mémorisation de visages inconnus et un déficit dans une tâche de reconnaissance de personnes célèbres ou familières. En ce qui concerne le premier indice, une épreuve couramment employée est le test d'appariement des visages de Benton et Van Allen (BFRT, Benton Facial Recognition Test, Benton & Van Allen, 1968 ; Benton, Sivan, Hamsher, Varney, & Spreen, 1983). Ce test est composé de deux parties. Dans la première partie (6 items), le participant doit appairer un visage inconnu à un visage identique présenté parmi cinq distracteurs. Dans la deuxième partie, le participant doit appairer un visage inconnu à trois représentations du même visage présentées sous des directions d'éclairage et des points de vue différents parmi trois autres visages (figure 4). Une performance déficitaire dans cette tâche est souvent un indicateur fiable d'un déficit au niveau de l'analyse perceptuelle des visages. Le déficit se marquera par un score en dessous de la norme et/ou par des temps de réponse exagérément longs (les normes classiques indiquent un score déficitaire à partir de 41/54, mais des sujets de contrôle jeunes obtiennent en général un score moyen de 45/54 et un temps moyen de 15 secondes par planche). Bien que les temps de réponse n'aient pas été pris en compte à l'origine par les auteurs de l'épreuve, il s'avère que la mesure de ceux-ci est pertinente dans la mise en évidence de stratégies palliatives – se manifestant notamment par un traitement analytique trait par trait – et est donc recommandée lors de la passation de l'épreuve.



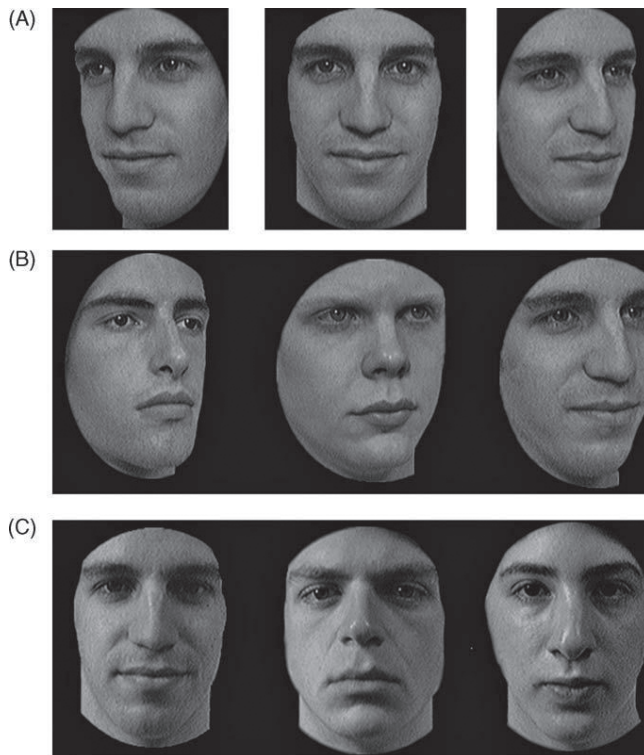
**Figure 3. Localisation des aires fonctionnelles « Fusiform Face Area » dans le gyrus fusiforme et « Occipital Face Area » dans le gyrus occipital inférieur (D = Droite ; G = Gauche).**



**Figure 4. Exemples de stimuli utilisés dans la deuxième partie du Benton Facial Recognition Test (Benton & Van Allen, 1968). Le visage du dessus doit être apparié avec trois visages parmi les six présentés en dessous sous des orientations différentes.**

Au niveau de l'encodage et du rappel de visages inconnus, deux tâches sont souvent employées : le Test de Reconnaissance des Visages de Warrington (WRMT, Warrington Recognition Memory Test, Warrington, 1984) et le sous-test de Mémoire des Visages de l'échelle clinique de mémoire de Weschler (MEM-III, Weschler, 2001). Dans le WRMT, le participant voit 50 visages inconnus dans une phase d'apprentissage incident, et doit ensuite les reconnaître au sein de paires dans une phase de choix forcé. Dans le sous-test de Mémoire des visages de la MEM-III, 24 visages non familiers sont présentés et doivent être appris, puis les visages sont présentés à nouveau après un court et un long délai (rappel immédiat et rappel différé) parmi 24 autres visages non familiers. Le participant doit indiquer pour chaque visage si celui-ci a été vu auparavant ou pas. Cette deuxième épreuve est préférable à la première, les visages étant davantage standardisés que dans la tâche de Warrington. Par ailleurs, une nouvelle épreuve est actuellement disponible sur internet : le Cambridge Face Memory Test (Duchaine & Nakayama, 2006). Cette épreuve consiste en la mémorisation de 6 visages présentés sous des points de vue différents et en leur reconnaissance au sein de triplets dans lesquels un des visages préalablement étudié est présenté (avec une même photographie dans la phase 1 et avec une

photographie différente dans la phase 2) (figure 5). Cette épreuve a l'avantage de présenter des visages détournés, exempts d'indices extra-faciaux externes, rendant la tâche plus difficile et donc davantage sensible.

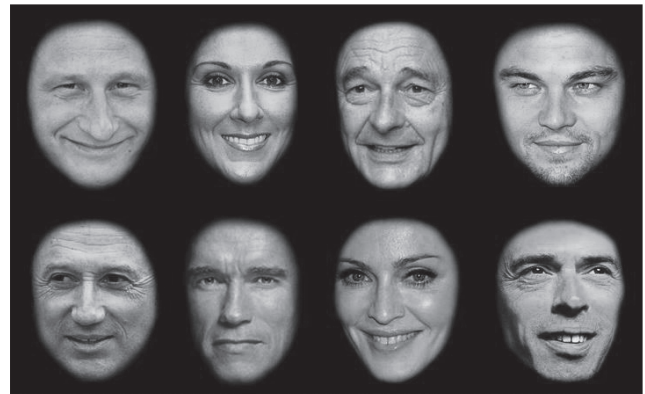


**Figure 5. Exemples de stimuli utilisés dans le Cambridge Face Memory Test (Duchaine & Nakayama, 2006).**

A) Exemple de visage à étudier. B) Phase de reconnaissance avec images identiques (un des trois visages a été encodé préalablement avec la même image). C) Phase de reconnaissance avec nouvelles images (le visage à reconnaître parmi les trois doit être reconnu sur une photo différente).

Le troisième indice participant au diagnostic d'une prosopagnosie, et probablement le plus crucial, est l'évaluation de la reconnaissance de visages célèbres. Cette étape est particulièrement délicate, celle-ci étant fortement connue culturellement et souvent biaisée par des difficultés d'accès aux noms propres. Pour dépasser ces écueils, une nouvelle batterie a été mise au point par un groupe de cliniciens-chercheurs belges (Batterie CELEB, Busigny *et al.*, 2014). Le choix des items a été établi sur base d'un questionnaire distribué auprès de 200 personnes de 20 à 60 ans, appartenant à différents niveaux socioculturels, et sur base de la reconnaissance de 100 visages sélectionnés en fonction des réponses au questionnaire. La batterie comprend en tout 60 items et a été normée auprès de 240 participants de contrôle (figure 6). Le test comprend quatre phases : (1) dénomination ; (2) description sémantique ; (3) désignation parmi 5 noms ; (4) question

de connaissance. La cotation permet le calcul de deux indices : un indice d'accès aux noms propres et un indice de reconnaissance faciale. Cette épreuve permet donc de dissocier les diagnostics d'anomie des noms propres et de prosopagnosie, tout en prenant en compte les connaissances culturelles des participants, leur âge et leur niveau d'éducation. Un indice de reconnaissance faciale en dehors des normes est en conséquence un indicateur fiable de prosopagnosie.



**Figure 6. Exemple d'items utilisés dans la Batterie CELEB (Busigny *et al.*, 2014).**

Le test comprend quatre phases : (1) dénomination ; (2) description sémantique ; (3) désignation parmi cinq noms ; (4) question de connaissance. Cette dernière étape est particulièrement importante vu qu'elle permet d'éliminer les items non connus par le participant. Les scores de reconnaissance faciale et d'accès aux noms propres sont ainsi calculés sur un ensemble d'items censés être connus par le participant.

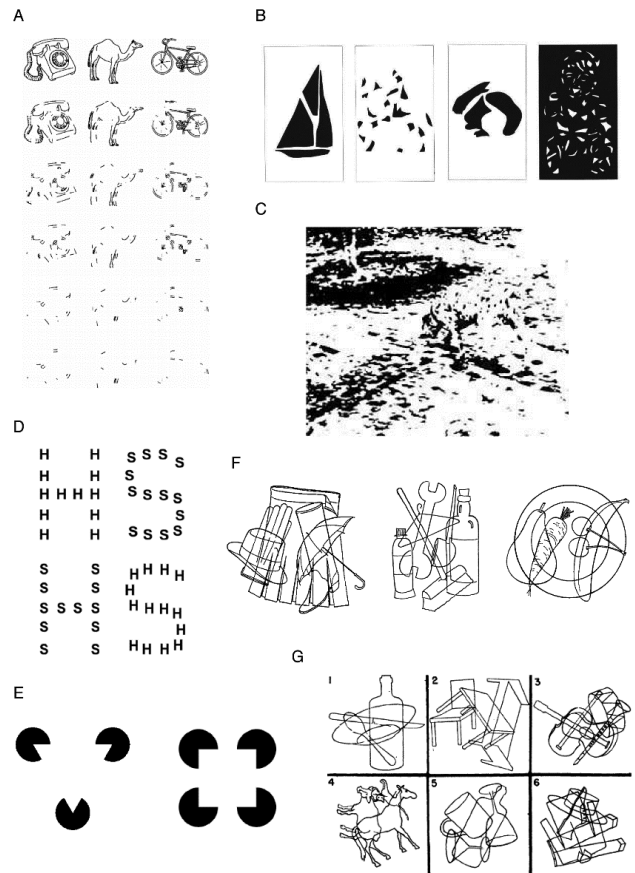
Une fois le diagnostic de prosopagnosie posé, il sera intéressant de vérifier si le patient n'éprouve pas d'autres difficultés à reconnaître les objets. La plupart des cas de prosopagnosie présentent en effet une agnosie visuelle plus générale. Celle-ci sera objectivée dans un premier temps au travers de tests de reconnaissance d'objets, comme le DO80 (Deloche & Hannequin, 1997), ou les images de Snodgrass & Vanderwart, en version originale (Snodgrass & Vanderwart, 1980) ou en version colorisée (Rossion & Pourtois, 2004). Dans un second temps, il sera intéressant de proposer au patient des tâches d'appariement perceptif de différentes catégories d'objets (comme dans Schiltz *et al.*, 2006) dans le but d'objectiver un trouble perceptif de discrimination visuelle. Cette étape d'analyse de la spécificité du trouble sera importante pour mieux en comprendre la nature.

**Nature du trouble**

Une idée couramment avancée pour expliquer la nature de la prosopagnosie s'inspire des théories du mouvement gestaltiste (Koffka, 1935/1963 ; Kohler, 1929 ; 1930/1971 ; Wertheimer, 1925/1967). Ce courant de pensée, né à la fin du 19<sup>e</sup> siècle en opposition aux théories structuralistes, avance que la perception sensorielle d'une entité globale est qualitativement différente de la somme des perceptions individuelles de chacune de ses composantes. Selon ce courant de pensée, les objets ne sont pas seulement composés d'éléments locaux, mais aussi d'interactions entre ces constituants. Chaque objet est donc plus que la somme de ses parties et chaque partie est déterminée par l'entité dans laquelle elle est intégrée. Le traitement par lequel cette opération s'effectue a été appelé *traitement holistique* (pour une revue, voir Kimchi, 1992). Appliqué à la sphère des visages, ce raisonnement suggère que les traits faciaux sont perçus de façon intégrative ou interdépendante : la perception d'un trait facial est influencée par la disposition et la nature des autres traits faciaux (Sergent, 1984 ; Tanaka & Farah, 1993 ; Tanaka & Sengco, 1997 ; Young, Hellawell, & Hay, 1987). Certains auteurs ont même avancé l'idée que les traits faciaux ne sont pas représentés de façon individuelle au sein du système de traitement des visages, mais que le visage est représenté de façon nécessairement globale ou *holistique* (Tanaka & Farah, 1993).

Dans les faits, il s'avère que la plupart des patients prosopagnosiques présentent en effet un déficit de traitement holistique. Celui-ci peut cependant s'exprimer à différents degrés. Tout d'abord, bon nombre de patients prosopagnosiques présentent un trouble général de traitement holistique. Dans le cas de ces patients, le déficit de reconnaissance des visages du patient s'intègre dans le contexte d'une agnosie visuelle intégrative. Les tâches employées fréquemment pour mettre en évidence ce type d'agnosie sont : le test de complétion de figures de Street (1931), les images incomplètes de Gollin (1960), les figures géométriques de Kanizsa (1955), les lettres hiérarchiques de Navon (1977), ou encore les figures enchevêtrées de Poppelreuter (1917) et Ghent (1956) (figure 7). De nombreux patients prosopagnosiques échouent dans ces tâches. La nature de leur trouble s'exprime donc par la présence d'un trouble général de traitement holistique. Ces patients éprouveront des difficultés à reconnaître les visages, mais ils présenteront également des difficultés à percevoir et reconnaître les objets.

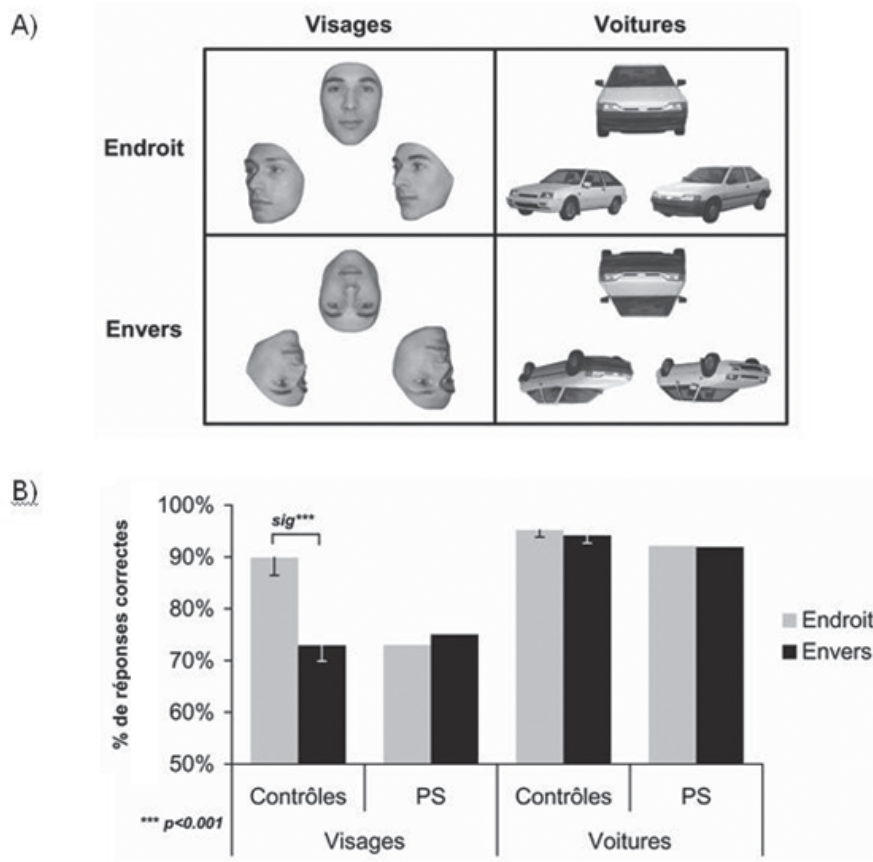
Dans de plus rares cas, la prosopagnosie est davantage spécifique à la catégorie des visages. Il sera alors intéressant de proposer à ces patients des épreuves de traitement holistique des visages. Deux épreuves sont couramment proposées : l'effet d'inversion et l'effet composite.



**Figure 7. Exemples de stimuli utilisés dans les tests classiques d'évaluation des gnosies intégratives.**

A. Gollin (1960). B. Street (1931). C. Thurston & Carraher (1966). D. Navon (1977). E. Kanizsa (1955). F. Poppelreuter (1917). G. Ghent (1956).

La première épreuve couramment employée pour évaluer indirectement le traitement holistique des visages est l'*effet d'inversion*. Cet effet se manifeste par une chute disproportionnée de performance lors de la discrimination de visages par rapport à d'autres stimuli non faciaux lorsque ces stimuli sont présentés à l'envers (Yin, 1969 ; pour une revue voir Rossion, 2008b). Il est généralement admis que cet effet reflète la perte de la capacité à intégrer les traits du stimulus en une représentation holistique. Cet effet peut être mesuré par exemple dans une tâche d'appariement de voitures et de visages, présentés à l'endroit ou à l'envers (figure 8a). Les résultats des participants normaux illustrent une chute dramatique de performances en termes de pourcentage de bonnes réponses et de vitesse de réponse pour la catégorie des visages, et une chute de performance moindre pour la catégorie des voitures. Les résultats des patients prosopagnosiques montrent en revanche classiquement une absence ou une diminution significative de cet effet d'inversion pour la catégorie des



**Figure 8. Test de l'effet d'inversion.**

A) Exemple de stimuli utilisés dans une tâche d'appariement de visages et de voitures, à l'endroit et à l'envers. B) Résultats de la patiente prosopagnosique PS et d'un groupe de participants de contrôle appariés en âge. Les résultats montrent tout d'abord que les participants de contrôle obtiennent un effet d'inversion massif pour les visages, mais pas pour les voitures. PS est elle aussi tout à fait capable d'apparier des voitures à l'endroit et à l'envers, sans effet d'inversion. En revanche, elle obtient des résultats sévèrement déficitaires lors de l'appariement de visages à l'endroit et elle ne présente aucun effet d'inversion (Busigny & Rossion, 2010). Ces résultats illustrent deux choses. Tout d'abord, ils attestent de la spécificité du trouble de la patiente, celle-ci étant capable de percevoir et de traiter une autre catégorie d'objets, non-faciaux. Ensuite, il ressort que la patiente traite les visages à l'endroit comme les visages à l'envers, ceci fournissant une preuve indirecte d'un déficit de traitement holistique des visages. La patiente se voit obligée d'utiliser un traitement analytique à l'endroit comme elle le fait à l'envers, et comme les contrôles le font également à l'envers.

visages (figure 8b). La disparition ou la réduction de l'effet d'inversion chez un patient suggère donc fortement une altération du processus d'intégration globale des traits faciaux (pour une revue sur l'étude de l'effet d'inversion dans la prosopagnosie, voir Busigny & Rossion, 2010).

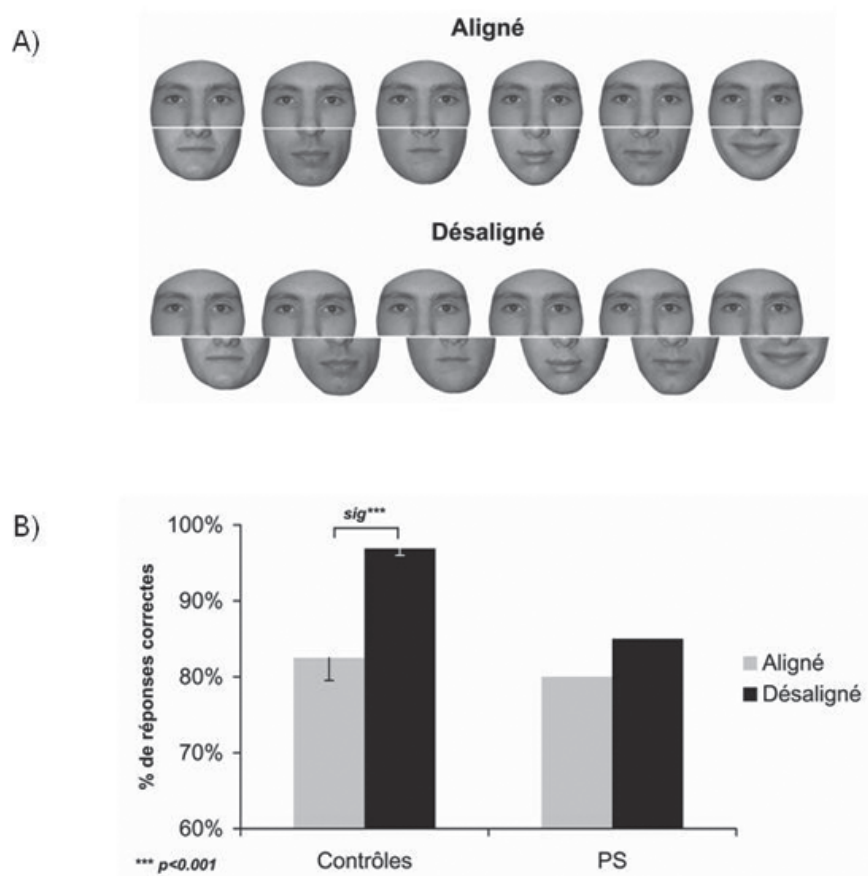
La seconde épreuve largement considérée comme un marqueur du traitement holistique des visages est l'effet composite. Cet effet, initialement démontré par Young et collaborateurs (1987), montre que l'identification de la partie supérieure d'un visage est significativement influencée par la moitié inférieure de celui-ci, lorsque les deux parties sont alignées mais pas lorsque les deux parties sont désalignées (figure 9a). Ces observations

montrent que lorsque deux parties de visages sont présentées de façon alignée à l'endroit, celles-ci sont intégrées en une nouvelle configuration faciale qui change l'identité de la personne représentée. Cet effet appelé « composite » est, depuis, considéré comme une des preuves les plus fortes en faveur de l'idée que les visages sont perçus holistiquement, en un tout indissociable. Classiquement, dans les tâches mesurant cet effet, les participants doivent porter leur attention sur la moitié supérieure d'un premier visage et décider, lors de l'apparition d'un second visage, si cette moitié supérieure est identique à la première ou pas. Les parties inférieures, qui sont différentes entre le visage cible et le visage test, sont soit alignées, soit décalées par



rapport à la moitié supérieure. Une chute de performance, en pourcentages de bonnes réponses, et une augmentation du temps de réponse sont généralement observées chez les participants sains lorsque la partie du dessous est alignée, les participants jugeant erronément que la

partie supérieure du visage est différente. En revanche, cet effet est habituellement absent – ou fortement réduit – lorsqu'il est testé auprès de patients prosopagnosiques (figure 9b). L'absence ou la réduction de cet effet chez un patient est donc indicative d'une altération du processus



**Figure 9. Test de l'effet composite.**

A) Exemple de stimuli utilisés dans une tâche d'effet composite, où les parties des visages sont soit alignées, soit désalignées. La tâche consiste à juger si la partie supérieure d'un visage est identique à celle d'un autre visage vu préalablement. B) Résultats de la patiente prosopagnosique PS et d'un groupe de participants de contrôle appariés en âge. Les résultats montrent tout d'abord que le groupe des personnes de contrôle présente un effet composite massif : lorsque le dessus d'un visage est aligné avec un dessous différent, les personnes de contrôle ont l'impression erronée que le dessus change également. En revanche, cet effet est absent chez la patiente PS : celle-ci est capable de juger la partie supérieure d'un visage sans être influencée par la partie inférieure (Ramon *et al.*, 2010). Ces résultats illustrent que la patiente traite indépendamment les différentes parties d'un visage et qu'elle présente en conséquence un déficit de traitement holistique des visages.

d'intégration holistique des visages (pour une revue sur l'étude de l'effet composite dans la prosopagnosie, voir Ramon, Busigny, & Rossion, 2010).

La mise en évidence de déficits dans ces deux tâches atteste donc de la perturbation du traitement holistique des visages chez le patient prosopagnosique et fournit ainsi une indication quant à la nature du trouble. Ce déficit de traitement holistique facial entraîne par ailleurs des

déficits associés. Ainsi, il a été observé que les patients prosopagnosiques éprouvent des difficultés à traiter les distances relatives entre les traits faciaux (p. ex., hauteur des yeux, distance entre la bouche et le nez, distance interoculaire, etc. voir Barton *et al.*, 2002 ; Bukach, Le Grand, Kaiser, Bub, & Tanaka, 2008 ; Rossion, Le Grand, Kaiser, Bub, & Tanaka, 2009) et qu'ils sont particulièrement en difficulté pour traiter la région des yeux (Caldara *et al.*,

2005 ; Orban de Xivry, Ramon, Lefèvre, & Rossion, 2008) (figure 10). Ces deux déficits semblent être simplement des conséquences du trouble du traitement holistique facial : ayant perdu la capacité à intégrer tous les éléments du visage en une représentation unifiée, le patient prosopagnosique présente des difficultés particulièrement prononcées pour traiter les informations qui impliquent nécessairement plusieurs éléments du visage, comme les distances relatives. De même, la région des yeux perdrait sa haute diagnosticité dans la reconnaissance parce qu'elle est composée de multiples éléments sur un espace réduit (voir encadré 1). En effet, une analyse trait par trait de ces nombreux éléments (pupilles, iris, paupières, cils, sourcils, etc.) devient particulièrement coûteuse en ressources

cognitives pour le patient prosopagnosique. En conséquence, le déficit du prosopagnosique se marque principalement dans le traitement perceptif de la région des yeux et entraîne une stratégie de reconnaissance davantage focalisée sur la région de la bouche qui requiert d'intégrer moins d'informations.

Face à un patient prosopagnosique, il est donc intéressant de se poser la question de la spécificité de son déficit. La nature du trouble est en effet liée à sa spécificité. Si le déficit semble affecter la reconnaissance des visages, mais aussi la reconnaissance des objets, la nature du trouble sera probablement plus étendue et il sera intéressant de vérifier si le patient ne souffre pas d'agnosie visuelle intégrative. Dans ce cas, les évaluations mettront au jour des

### Encadré 1. Diagnosticité de la région des yeux dans la reconnaissance des visages.

Dans la reconnaissance des visages, la région des yeux est particulièrement diagnostique, en ce sens qu'elle fournit des informations cruciales sur l'identité de la personne (voir Caldara *et al.*, 2005). Plus précisément, l'œil droit semble particulièrement informatif (Figure 10). Cette information n'est cependant pas traitée isolément, mais intégrée avec le reste des informations du visage pour aboutir à une représentation holistique, c'est-à-dire unifiée, du visage. Dans la prosopagnosie, la région des yeux perd sa diagnosticité et les patients utilisent préférentiellement la région de la bouche, plus facile à traiter en tant que trait isolé (Caldara *et al.*, 2005 ; Orban de Xivry *et al.*, 2008).

### Encadré 2. Capgras, Frégoli et Intermétamorphose.

Bien que les problèmes de reconnaissance de visages soient typiques de la prosopagnosie, ils peuvent également apparaître dans le cadre d'autres syndromes. Ainsi, le *syndrome de Capgras* est caractérisé par la reconnaissance d'un visage ou d'un lieu connu, mais en l'absence de sentiment de familiarité. Le patient identifie l'individu, mais est persuadé que ce dernier a été remplacé par un sosie ou un imposteur. Le visage déclenche la reconnaissance mais pas l'affect associé. À l'inverse, le *syndrome de Frégoli* est caractérisé par un sentiment d'hyper-familiarité. Le patient confond des personnes inconnues avec des personnes qu'il connaît bien. Cette fois, des visages inconnus déclenchent un sentiment de familiarité qui entraîne une fausse identification. Le *syndrome d'intermétamorphose* consiste quant à lui pour le patient à croire erronément que des personnes familières ont échangé leur identité. Bien que ces – rares – syndromes puissent être consécutifs à des lésions cérébrales, ils sont en général associés à un contexte psychiatrique (pour une revue sur ces syndromes, voir Barton, 2003 ; ou pour une approche romancée, lire le roman *La Chambre aux Échos* de Richard Powers).

### Encadré 3. Prosométamorphopsies et palinopsies.

Des distorsions perceptives peuvent apparaître en présence ou en l'absence de prosopagnosie. Les métamorphopsies sont habituellement des déformations visuelles lors desquelles le patient voit les lignes droites ondulées, incurvées ou brisées (Critchley, 1953). Ces symptômes peuvent également s'appliquer aux visages et, dans ce cas, les visages sont perçus de façon déformée. Ainsi, les patients atteints de *prosométamorphopsie* rapportent voir des visages tordus, décomposés, disjoints, dans lesquels les traits auraient été déplacés et déformés, ou encore rapportent voir les visages plus petits ou plus grands que leur taille réelle, la déformation pouvant parfois ne s'appliquer qu'à une moitié du visage (Fytche & Howard, 1999 ; Miwa & Kondo, 2007). Un autre trouble du même type est la *palynopsie*, un trouble caractérisé par la persistance visuelle d'éléments se reproduisant sur une autre image (Bender, Feldman, & Sobin, 1968). Ainsi les patients atteints de palinopsie faciale rapportent la persévérance de traits d'un visage sur un autre (p. ex., la barbe d'une personne vue récemment semble s'imprimer sur le visage d'une autre personne), et ce, parfois même après plusieurs heures (Kinsbourne & Warrington, 1963 ; Meadows & Munro, 1977 ; pour une revue sur les distorsions perceptives visuelles, voir Fytche & Howard, 1999).



**Figure 10.** Illustration extraite de Caldara *et al.* (2005) représentant la région du visage contenant les informations optimales pour la reconnaissance, chez les sujets de contrôle (l'œil droit) et la patiente prosopagnosique PS (la bouche).

déficits dans les tâches de traitement holistique des objets et des visages. En revanche, si le déficit semble affecter uniquement la sphère des visages, le patient présentera probablement un trouble de nature plus spécifique, celui-ci pouvant s'expliquer par une atteinte sélective du traitement holistique des visages, avec préservation du traitement holistique des objets.

### CONCLUSION

En conclusion, il semble que la plupart des patients prosopagnosiques présentent *au moins* un trouble du traitement holistique des visages individuels. Ceci a été établi chez des patients avec des lésions relativement postérieures (temporo-occipitales), mais également chez des patients avec des lésions plus antérieures (au niveau du pôle temporal ; par ex., Barton *et al.*, 2003). Ceci suggère donc que le traitement holistique des visages est sous-tendu par un réseau d'aires cérébrales interconnectées dont la préservation est nécessaire à une reconnaissance faciale efficace. Par ailleurs, il est important de noter que les patients présentant des lésions du lobe temporal antérieur pourront également souffrir de troubles sémantiques associés, touchant les

connaissances liées aux personnes familières et célèbres. L'évaluation neuropsychologique veillera donc à également vérifier l'état des connaissances sémantiques liées aux personnes, la préservation ou l'altération de celles-ci conditionnant les stratégies compensatoires utilisables chez le patient dans une perspective de revalidation.

### LECTURES CONSEILLÉES

Barbeau, E., Joubert, S., & Felician, O. (2008). *Traitement et reconnaissance des visages - Du percept à la personne*. Marseille : Solal.

Busigny, T., Prairial, C., Nootens, J., Kindt, V., Engels, S., Verplancke, S., Mejias, S., Mary, G., Mahau, P. & Coyette, F. (en révision). CELEB : Une batterie d'évaluation de la reconnaissance des visages célèbres et de l'accès aux noms propres. *Revue de Neuropsychologie*.

Rossion, B. (2011). Prosopagnosia : Neuro-functional basis of face recognition impairment. À lire sur le site Internet du laboratoire du Professeur Bruno Rossion, Face Categorization Lab (<http://www.nefy.ucl.ac.be/face-catlab/resProject/Prosopagnosia.pdf>).