

## Le syndrome frontal

### Rappel anatomique

Le lobe frontal désigne la partie du cerveau située en avant de la scissure de Rolando (scissure centrale) et au dessus de la scissure de Sylvius. Il représente le tiers de la surface des hémisphères cérébraux. Il comporte :

- le gyrus central (circonvolution frontale ascendante) constituant l'aire motrice (4 de Brodmann)
- le cortex prémoteur ou aire d'association motrice situé en avant du précédent et comprenant les aires 6, 8, 44, 45 et l'aire motrice supplémentaire
- le cortex préfrontal, en avant du précédent, dont les lésions entraînent les manifestations désignées sous le terme de syndrome frontal et lui-même divisible en 3 parties :
  - . une portion dorso-latérale au niveau de la convexité cérébrale
  - . une portion orbitaire ou ventrale
  - . une portion basale ou mésiale

L'aire 4 représente l'aire motrice primaire. Les aires prémotrices concernent surtout l'organisation et le contrôle des mouvements de finesse de la main et des doigts. Le cortex préfrontal représente une zone de haute intégration du comportement moteur et des autres formes de conduite. Il a des connexions importantes avec les autres structures corticales ainsi qu'avec les structures sous corticales notamment le thalamus.

Nous allons décrire les 3 syndromes majeurs du lobe frontal : prérolandique ou moteur, prémoteur et préfrontal ou frontal.

### I / Le syndrome rolandique

#### 1 – Symptomatologie paroxystique

L'épilepsie motrice partielle (bravais-jacksonienne) se caractérise par des crises de mouvements tonico-cloniques controlatéraux à la lésion.

#### 2 – Symptomatologie motrice déficitaire

Il s'agit de la classique hémiplégie corticale à prédominance brachio-faciale.

Cette hémiplégie s'associe à des signes sensitifs hémicorporels homolatéraux quand la lésion déborde sur la circonvolution pariétale ascendante.

### II / Le syndrome des aires prémotrices (syndrome prémoteur)

- Les lésions permanentes de l'aire 6 déterminent des troubles de la motricité complexe, c'est à dire l'incapacité d'exécuter des actions séquentielles (par exemple paume-poing-côté). On parle de perte de la « mélodie cinétique ». Le réflexe de préhension

(« grasping ») consiste dans une flexion réflexe pathologique, déclenchée par un stimulus tactile sur la face palmaire de la main.

- Les lésions destructives de l'aire 8, aire associée au champ oculogyre frontal, déterminent une déviation du regard vers la lésion, alors que les lésions irritatives de l'aire 8 entraînent une déviation du côté opposé à la lésion (épilepsie partielle lors d'une tumeur par exemple)
- L'aire motrice supplémentaire, représentée par la portion interne de l'aire 6, a un rôle majeur dans l'initiation du mouvement et de la parole ; une lésion de cette aire entraîne des troubles du langage plus ou moins permanents (manque du mot, palilalie, mutisme...)

### III / Le syndrome frontal

On désigne par ce terme les troubles neurologiques, comportementaux et neuropsychologiques observés lors des lésions du cortex préfrontal (voir supra).

#### 1 – Signes neurologiques

Ce sont des signes frustes déterminés essentiellement par la souffrance des aires prémotrices et motrices (voir plus haut).

#### 2 – Personnalité frontale

- Lors des lésions de la face latérale ou dorsolatérale du lobe frontal, on note des changements de type « dépressif » et akinétique, avec apathie et inertie motrice, humeur triste, indifférence affective, réduction de la spontanéité verbale, et impossibilité de programmer l'activité. Ces patients répondent aux questions avec des délais anormalement longs.
- Lors des lésions de la face orbitaire (orbito-frontal) du lobe frontal, on note un comportement de type moriatique souvent niais et impulsif. Le comportement est désinhibé, puéril, parfois mégalomane. Les patients sont euphoriques et toujours optimistes, avec tendance aux calembours et aux jeux de mots, et une tendance à faire de allusions piquantes à leur vie sexuelle et à leurs conquêtes. Cependant, cet état d'agitation psycho-motrice rend les sujets incapables de mener une activité productive. Ces troubles peuvent s'accompagner d'une hypersexualité réelle, d'une boulimie et de troubles végétatifs.
- Ces deux types de troubles sont souvent isolés. On peut dans certains cas les retrouver associés chez un même patient.
- La démence frontale se manifeste par un comportement inapproprié et anisocial, une diminution de la fluence verbale jusqu'au mutisme, avec une relative conservation de la mémoire et des capacités constructives au début.

#### 3 – Troubles du comportement moteur

##### 3.1 – Les persévérations

Elles se définissent comme la répétition anormale d'un comportement spécifique.

Les persévérations motrices peuvent apparaître lorsqu'on demande au patient de se laver les mains, de copier un cercle. Le sujet continuera à effectuer les mêmes mouvements, sans être capable de l'inhiber. L'utilisation de consignes contradictoires met aussi en évidence les difficultés qu'a le sujet de passer d'une consigne à l'autre.

### 3.2 – Les comportements d'utilisation et d'imitation

Le comportement d'utilisation désigne le fait que le sujet se saisit des objets disposés devant lui et les utilise, sans que l'examineur lui demande de le faire.

Le comportement d'imitation désigne le fait que la patient imite les gestes de l'examineur sans qu'on lui en donne l'ordre.

Ces deux types de comportement sont une expression de la perte de l'autonomie à l'égard du monde extérieur. Lhermitte considère que le mécanisme de base consiste dans l'abolition de la fonction inhibitrice frontale sur les lobes pariétaux.

#### 4 – Troubles d'attention

Il existe une distractibilité, se traduisant par la nécessité de répéter la consigne plusieurs fois. Les lésions bilatérales de l'aire 24 (portion antérieure du gyrus cingulaire) déterminent une perturbation sévère du mécanisme primaire de l'attention dont l'expression clinique est le mutisme akinétique.

#### 5 – Troubles des conduites verbales

Les lésions de l'aire de Broca sont responsables d'une aphasie de type Broca (voir sémiologie).

L'atteinte de l'AMS (cf plus haut) entraînent des troubles du langage, à type d'aspontanéité, avec diminution de la fluence verbale et anomie.

On peut parfois au contraire observer un comportement logorrhéique.

#### 6 – Troubles du comportement visuel

Il existe une perte de la capacité du lobe frontal de maintenir des mouvements volontaires du regard suite à une consigne verbale. Il s'agit à la fois d'une réduction de l'exploration du regard et d'une impersistance motrice avec agrippement du regard. On peut observer dans certains cas une désintégration des mouvements décrite comme une apraxie du regard.

#### 7 – Troubles cognitifs

Les lobes frontaux contrôlent et organisent le comportement dirigé vers un but. Ils font la coordination de l'attention, de la mémoire, du langage, des perceptions, des fonctions motrices et des fonctions limbiques. Leur fonction principale est dans le domaine des « fonctions exécutives » d'anticipation des événements, de choix de solutions pour arriver à un effet, de planifier, de contrôler et d'évaluer l'effet d'une action. Ils ont aussi un rôle de sélection du comportement social.

Les patients ayant une atteinte frontale présentent des troubles cognitifs importants qui sont décelables seulement par des tests spécifiques, car les tests d'intelligence générale peuvent être normaux ou presque.

#### 8 – Mémoire et apprentissage

Il existe chez les frontaux des troubles de mémoire, mais qui sont peut être la conséquence de divers troubles de planification et d'organisation des activités.

## 9 – Troubles de la conscience

Les confabulations frontales sont spontanées, impulsives, et sont souvent déterminées par une mauvaise interprétation.

D'autres phénomènes peuvent être retrouvés, comme le phénomène de la main étrangère (non-reconnaissance de l'appartenance de sa main gauche par le patient) ou la négligence spatiale unilatérale.

### IV / Etiologies des syndromes frontaux

#### 1 – Les accidents vasculaires cérébraux (AVC)

Une hémiplégie à prédominance brachio-faciale avec aphasie de Broca sera observée en cas de thrombose de l'artère cérébrale moyenne, qui irrigue la face convexe (partie dorso-latérale) du lobe frontal.

En cas de thrombose de l'artère cérébrale antérieure, qui vascularise la partie médiane (interne) du lobe frontal, on observe une hémiplégie à prédominance crurale avec grasping réflexe et troubles mentaux.

La rupture d'un anévrysme de l'artère communicante antérieure est responsable d'un syndrome frontal grave avec perte de l'autonomie.

#### 2 – Les traumatismes crâniens

Ils peuvent être responsables de troubles variables en fonction de la localisation. Une épilepsie post-traumatique est assez fréquente. Un traumatisme de la face basale ou orbitaire du lobe frontal entraîne des troubles mentaux, une épilepsie, des troubles visuels et de l'odorat.

#### 3 – Les tumeurs

Elles peuvent être responsables d'un syndrome frontal, qu'il s'agisse de tumeurs extra-cérébrales comme les méningiomes, ou de tumeurs intra-cérébrales comme les gliomes (en particulier dans leur localisation fronto-calleuse).

#### 4 – Les démences dégénératives

Les démences fronto-temporales sont une étiologie de syndrome frontal, avec comme chef de file la maladie de Pick (voir chapitre sur les démences)

La maladie d'Alzheimer dans sa forme frontale peut aussi donner un syndrome frontal.

5 – Les crises épileptiques d'origine frontale se manifestent par des phénomènes moteurs isolés (déviation tonique de la tête et des yeux du côté opposé à la lésion, élévation du bras...), ou par des automatismes moteurs mimant des gestes usuels, avec parfois vocalisation, incontinence urinaire.

#### 6 – Syndromes frontaux secondaires à des lésions des structures sous-corticales

Des signes de dysfonctionnement frontal s'observent dans des maladies lésant les structures sous-corticales et sont attribués à l'atteinte des voies unissant ces structures au lobe frontal. Il s'agit de maladies affectant les noyaux gris centraux comme la maladie de Parkinson, la

chorée de Huntington, la paralysie supranucléaire progressive, la maladie de Wilson. Il peut s'agir aussi de lésions de la substance blanche comme dans la sclérose en plaques, dans la maladie de Binswanger (voir chapitre sur les démences), dans le neurobehçet ou dans la démence du VIH.

7 – Enfin, des signes de dysfonctionnement frontal peuvent être observés dans la schizophrénie, malgré l'absence de lésions anatomiques.

# Le syndrome occipital

## I / Rappel anatomique

Le lobe occipital occupe une zone triangulaire à la face postérieure du cerveau. Il comprend 3 circonvolutions médianes qui sont de haut en bas : le cunéus, le lobule lingual et le lobule fusiforme, ainsi que 3 circonvolutions occipitales inféro-latérales. On dénombre 5 scissures dont seule la scissure calcarine est bien visible à l'œil nu, par une raie blanchâtre appelée strie de Gennari .

D'après la terminologie de Brodmann

- l'aire 17 ou aire striée borde de part et d'autre la scissure calcarine (aire visuelle primaire)
- l'aire 18 inclut la partie inférieure du cunéus, le lobule fusiforme et la surface externe de O1, O2 et O3
- l'aire 19 correspond au reste du lobe occipital

L'artère cérébrale postérieure, issue du tronc basilaire, vascularise le lobe occipital par ses 3 branches terminales : la pariéto-occipitale, la calcarine et la temporo-occipitale.

## II / Le syndrome occipital

### A / Symptômes et signes sensoriels

#### 1 – Le scotome

Il s'agit d'une aire isolée du champ visuel (CV) au sein de laquelle la vision paraît appauvrie (scotome négatif) ou enrichie (scotome positif).

#### 2 – Les hallucinations visuelles

Elles peuvent être secondaire à toute dysfonction cérébrale diffuse et sont caractéristiques des états de confusion mentale. Hécaen réserve le terme d'hallucinoïse visuelle aux hallucinations dues à une lésion du carrefour pariéto-temporo-occipital.

#### 3 – Epilepsie et phénomènes visuels paroxystiques

On distingue :

- des hallucinations élémentaires : couleur, éclair, lumière, formes géométriques, souvent animés de mouvements (décharges au niveau des aires 17, 18 et 19) ; elles sont perçues dans l'hémichamp controlatéral au foyer épileptogène
- des hallucinations figurées simples : associées à une décharge des aires visuelles associatives droites ou gauche
- des hallucinations complexes oniriques (« dreamy state » ou état de rêve), ayant leur origine dans les aires temporales, plus particulièrement à droite

La sémiologie de l'épilepsie occipitale inclut par ailleurs des modifications toniques ou cloniques de la tête et des yeux, l'existence de fermeture ou de papillotement des paupières, des troubles végétatifs, thymiques et des automatismes lorsqu'il y a extension de la décharge vers la région temporale et limbique, et des troubles sensitivo-moteurs latéralisés lorsqu'il y a extension pariétale.

Enfin, des phénomènes visuels peuvent agir comme facteur déclenchant d'une épilepsie non focalisée ; on parle alors d'*épilepsie réflexe visuelle*.

## 4 – Illusions

L'illusion optique, souvent désignée sous le terme de métamorphopsies, réfère à la transformation visuelle d'une image. Cela peut concerner sa forme (dysmorphopsie), sa dimension (macropsie et micropsie), sa couleur (dyschromatopsie), sa position par rapport au sujet (téléopsie, pélopsie et inversion). On décrit également des illusions de brillance et de scintillation, de multiplication (polyopsie) ou de fragmentation de l'objet, et des illusions diverses de mouvement.

La persévération visuelle dans le temps sous forme de persistance ou de récurrence d'une image a été décrite par Critchley sous le terme de palinopsie. La persévération visuelle dans l'espace est plus rarement rapportée (le malade voit par exemple sur le visage de son interlocuteur s'étendre les rayures de son pull).

L'alloesthésie visuelle est la transposition d'une image dans l'hémichamp visuel opposé (par exemple, le malade, en décrivant la disposition des objets dans une pièce, rapportera voir à sa droite une table qui est en fait située à sa gauche). L'alloesthésie est fréquemment associée à l'extinction visuelle.

## 5 – Voies optiques et déficits des champs visuels

Le déficit du champ visuel (CV) dépendra du niveau de la lésion sur les voies optiques (voir schéma des voies optiques).

Une lésion du nerf optique déterminera une cécité monoculaire.

Une lésion d'une bandelette optique entraînera une hémianopsie latérale homonyme (HLH) controlatérale à la lésion, de même qu'une atteinte du cortex occipital. Dans une lésion chiasmatique, on aura une hémianopsie bitemporale. Les lésions des radiations optiques entraînent une quadransie latérale homonyme supérieure ou inférieure.

La portion postérieure du champ visuel est largement représentée au pôle occipital. La portion périphérique du CV occupe au contraire le cortex occipital antérieur. Dans le cas de lésions calcarines bilatérales, on peut retrouver d'autres types de déficits campimétriques que ceux mentionnés précédemment :

- des hémianopsies altitudinales inférieures ou supérieures dans le cas de lésions respectivement supracalcarines ou infracalcarines
- des scotomes centraux, réalisant l'équivalent d'une lésion annulaire dans le cas de lésions du pôle occipital
- des scotomes périphériques, réalisant l'équivalent d'une lésion tubulaire dans le cas de lésions rostrales du cortex calcarin

### B / Manifestations psycho-visuelles

#### 1 – Cécité occipitale

La cécité corticale ou cécité occipitale, réalisée en un ou deux temps, résulte d'un ramollissement strié bilatéral, en l'absence de troubles visuels périphériques. Le déficit s'installe brutalement, en association variable avec un tableau confusionnel, une désorientation temporo-spatiale, un manque du mot et parfois un léger déficit sensitivo-moteur. Le malade nie le plus souvent son déficit, ou s'y montre indifférent. Il rationalise abondamment l'origine de ses difficultés (mauvais éclairage, lunettes rayées...). Il existe une anosognosie de la cécité corticale, qui s'accompagne parfois de confabulations. A l'examen,

le comportement du malade est celui d'un aveugle. Le réflexe photomoteur, la motricité oculaire et le fond d'œil sont normaux. Le clignement à la menace n'est pas obtenu.

## 2 – L'agnosie visuelle des objets et des images

Il s'agit d'un trouble de la reconnaissance et de l'identification, par le seul canal visuel, des objets et des images, en l'absence de trouble visuel élémentaire ou de déficits des fonctions cognitives et linguistiques.

## 3 – La prosopagnosie

C'est un trouble de la reconnaissance des visages humains, sur entrée visuelle, non explicable par une détérioration intellectuelle ou un trouble perceptif élémentaire. Il s'y associe le plus souvent une HLH, une achromatopsie et une perte de la mémoire topographique.

## 4 – Achromatopsie, agnosie et anomie des couleurs

Ce sont tous des troubles affectant la reconnaissance des couleurs, depuis les troubles perceptifs jusqu'aux troubles purement linguistiques.

## 5 – Amnésie et désorientation

Le syndrome de Dide et Botcazo associe une cécité corticale avec anosognosie, à une amnésie sévère et à des hallucinations visuelles. L'amnésie qu'on peut retrouver en association avec le syndrome occipital paraît liée à une atteinte des noyaux dorso-médians du thalamus et des hippocampes. Ce syndrome est dû à une thrombose des artères cérébrales postérieures. On peut parfois assister à une perte de la mémoire topographique dans le syndrome occipital.

## 6 – Alexie agnosique

Appelée encore cécité verbale ou alexie sans agraphie, elle désigne un trouble acquis du langage écrit, secondaire à une lésion du cortex occipital de l'hémisphère dominant.

## 7 – Autres troubles

Un syndrome de Balint peut être retrouvé dans le syndrome occipital (voir « syndrome pariétal »).

La négligence spatiale unilatérale est peu fréquente dans le cas de lésions ischémiques du territoire de l'artère cérébrale postérieure. En cas de lésions corticales pures, la négligence est transitoire, peu intense et se manifeste essentiellement dans les activités visuo-spatiales.

## II / Etiologies du syndrome occipital

L'étiologie principale des syndromes occipitaux est représentée par les accidents vasculaires cérébraux ischémiques ou hémorragiques (territoire de l'artère cérébrale postérieure).

D'autres étiologies sont possibles comme les traumatismes crâniens, l'intoxication par le monoxyde de carbone, l'encéphalopathie spongiforme de Creutzfeldt-Jakob, ou encore les affections avec atteinte prédominante de la substance blanche comme la leucoencéphalopathie multifocale progressive ou la maladie de Schilder.

## Le syndrome temporal

### I / Rappel anatomique

Le lobe temporal est situé en dessous des lobes frontal et pariétal, en avant du lobe occipital. Il est délimité en haut par la scissure de Sylvius. Il comprend 5 circonvolutions (T1 à T5).

Du point de vue fonctionnel, on peut le diviser comme suit :

- sur la face externe du lobe, on trouve les aires acoustiques primaires (aires 41 et 42 ou gyrus de Heschl) et l'aire acoustique secondaire (aire 22)
- sur la face inféro-latérale du lobe, on trouve les projections visuelles (aires 37, 20 et 21) ; ces aires sont des aires de haute intégration sensorielle (aires tertiaires), car elles assurent une intégration sensorielle polymodale en relation avec les aires pariétales et occipitales
- dans la portion médio-basale du lobe temporal, le complexe amygdalien et l'hippocampe constituent un système essentiel pour l'élaboration des expériences affectives, la motivation, la mémoire

### II / Le syndrome temporal

Les aphasies et les syndromes amnésiques ont déjà été étudiées (voir cours de sémiologie).

#### A / Troubles auditifs

Les voies auditives ipsilatérales représentent un contingent grêle, alors que les voies controlatérales représentent un contingent volumineux. L'hémisphère gauche est dévolu au traitement des messages verbaux, l'hémisphère droit au traitement des messages mélodiques (musique).

Les lésions des voies auditives dans le tronc cérébral entraînent une hypoacousie. Les lésions unilatérales de l'aire auditive primaire ne déterminent pas de surdité. Les lésions corticales bilatérales des aires primaires sont responsable d'une surdité corticale ou d'une agnosie auditive (voir cours de sémiologie).

Chez l'homme, la stimulation élective du gyrus de Heschl détermine des sons non différenciés (bruits simples). La stimulation du cortex périsylvien déclenche des hallucinations auditives (tintements, sifflets, bruits de tic-tac...) qui peuvent représenter des crises épileptiques focales. Au niveau des aires 42 et 22 (aires secondaires), les hallucinations sont mieux organisées (thèmes musicaux, mots, chansons, sons de cloche...).

#### B / Troubles olfactifs

Les lésions de la portion médiale du lobe temporal qui incluent le gyrus hippocampique peuvent causer des hallucinations olfactives ; il s'agit d'habitude de mauvaises odeurs (cacosmie).

#### C / Troubles gustatifs

Les stimulations électives de l'insula par Penfield et Faulk ont déterminé une sensation de goût anormal chez des épileptiques. Les hallucinations gustatives sont assez rares en clinique.

Leur apparition a lieu dans le cadre de crises « uncinées » lorsqu'elles sont suivies d'une activité oro-alimentaire inconsciente.

#### D / Troubles de l'équilibration

Les vertiges rotatoires, les impressions angoissantes de chutes, ou au contraire de lévitation, sont des manifestations fréquentes de l'épilepsie temporale.

#### E / Troubles de la vision

##### 1 – Hémianopsie

Après avoir quitté le corps genouillé externe, les radiations optiques ont un cheminement dans la profondeur du lobe temporal. Des lésions à ce niveau causent une hémianopsie en quadrant supérieur (homonyme).

##### 2 – Hallucinations et illusions visuelles

Une hallucination est une perception anormale paroxystique et transitoire sans objet, tandis que l'illusion est une perception anormale avec objet mais qui est perçu déformé.

Les hallucinations visuelles à point de départ temporal sont rarement élémentaires mais presque toujours complexes : images et scènes colorées élaborées, reliées aux expériences antérieures du sujet. Les hallucinations peuvent être accompagnées par des expériences émotionnelles qui sont d'habitude déplaisantes, bien que des sentiments agréables et même des périodes d'extase aient été rapportées. Les hallucinations visuelles sont souvent associées aux hallucinations vestibulaires ou auditives dans un contexte de troubles émotionnels plus ou moins intenses.

Lors des crises d'épilepsie temporale, les illusions se manifestent par des changements de la taille des objets qui peuvent être plus grands (macropsie), plus petits (micropsie) ou par des changements de la forme (métamorphopsie).

Les illusions spatiales peuvent s'associer à des illusions temporelles (troubles de la vitesse du mouvement des personnes). Ces troubles sont souvent accompagnés par la sensation qu'a le sujet d'être détaché de son propre corps (dépersonnalisation) ou que les choses du monde environnant ne sont pas réelles (déréalisation).

#### F / Troubles viscéro-végétatifs

Les stimulations de l'amygdale ont entraîné des phénomènes végétatifs : modification de la fréquence cardiaque, modification de la respiration, besoin d'uriner.

#### G / Troubles comportementaux : le syndrome de Kluver-Bucy

Ce syndrome, décrit chez l'animal, est rarement retrouvé chez l'homme. Il est observé après excrèse temporale bilatérale. Il associe les signes suivants :

- une prédominance des tendances orales, caractéristique la plus fréquente du syndrome : tendance excessive du malade à saisir et mettre dans sa bouche tous les objets
- une placidité : le malade est calme et indifférent
- un comportement sexuel anormal : désinhibition verbale sur des thèmes sexuels, désinhibition gestuelle, masturbations exagérées, exhibitionnisme, augmentation de la libido

- distractibilité facile à tout stimulus externe
- troubles sévères de la mémoire

### H / L'épilepsie temporale

Les crises d'origine temporale peuvent être à type de pseudoabsences temporales, ou à type de crises épileptiques psycho-motrices. Celles-ci se caractérisent par un déficit paroxystique dans plus de 3 sphères d'activité psychique :

1 – sphère intellectuelle et modification de la conscience du vécu : confusion avec ou sans perte de conscience, impression de « déjà vu » et de « déjà vécu », impression d'étrangeté et d'état de rêve

2 – sphère affective : peur, colère, panique, euphorie

3 – sphère perceptuelle : illusions et hallucinations sensorielles

4 – sphère végétative : striction thoracique, épigastrique, malaise abdominal, fuite d'urines

5 – sphère motrice : automatisme ambulateur, gestuel et masticatoire, activité de recherche, fugue, chute brutale

Un certain nombre de troubles psychopathologiques sont fréquemment retrouvés chez les patients qui souffrent d'épilepsie temporale. On parle de « viscosité mentale », qui se manifeste par des difficultés à arrêter une conversation et à en souligner les points essentiels, une tendance dépressive, une agressivité avec impulsivité et parfois violence, des épisodes psychotiques.

### III / Etiologies des syndromes temporaux

#### A / L'épilepsie temporale

Les étiologies de l'épilepsie temporale sont multiples : traumatiques, tumorales (astrocytomes, gliomes, gangliogliomes), malformations vasculaires, cavernomes, lésions dysgénésiques, lésions corticales diffuses, perturbations métaboliques.

Une étiologie particulière est représentée par la sclérose hippocampique. Il s'agit d'une perte neuronale touchant spécifiquement certains secteurs de l'hippocampe. C'est un processus dynamique évoluant par paliers, soit constitué dès la naissance, soit se constituant à partir d'un phénomène dont on ignore encore l'origine (convulsions fébriles prolongées ? traumatisme péri- ou néonatal ?). L'existence de cette sclérose constitue un foyer épileptogène autonomisé, la répétition des crises engendrant à son tour une aggravation de la mort cellulaire et donc de la sclérose hippocampique.

L'épilepsie temporale est souvent pharmaco-résistante, avec un mauvais contrôle des crises malgré un traitement bien conduit associant plusieurs types d'antiépileptiques (polythérapie). Dans la majorité des cas de sclérose hippocampique avec épilepsie pharmacorésistante, le traitement chirurgical doit être indiqué, et ce le plus précocément possible. Ce traitement se propose de supprimer le foyer épileptogène ou d'interrompre une voie anatomique intervenant dans sa généralisation. Il s'agit de réaliser une lobectomie temporale antérieure, incluant l'amygdale et l'hippocampe, ou de réaliser des interventions sur mesure n'emportant que la zone épileptogène. Cette intervention implique que l'épilepsie représente un handicap sévère, et de bien déterminer la localisation exacte du foyer épileptogène. Ceci sera réalisé dans des centres spécialisés dans l'exploration de l'épilepsie, qui réaliseront en particulier des enregistrements polygraphiques des crises avec vidéo-EEG et dans certains cas stéréo-EEG, ainsi que des imageries fonctionnelles par IRM ou Tomographie par émission monophotonique (TEMP).

## B / Autres étiologies des syndromes temporaux

Les AVC, surtout dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure, qui vascularise la partie interne du lobe temporal, peuvent être responsables surtout de troubles de la mémoire. Les ramollissements de l'artère sylvienne intéressent surtout la face externe du lobe temporal et entraîne des aphasies de type Wernicke.

Les encéphalites aiguës nécrosantes, en particulier l'encéphalite herpétique, peuvent être responsables de séquelles graves à type de troubles mnésiques et de troubles du comportement, ainsi que l'intoxication oxy-carbonée.

Dans la maladie d'Alzheimer, les troubles mnésiques sont dus à l'atteinte hippocampique.

Les autres étiologies ont déjà été citées dans le paragraphe précédent : traumatismes, tumeurs...

## Le syndrome pariétal

### Rappel anatomique

Sur la face externe du cerveau, le lobe pariétal est délimité en avant par la scissure de Rolando et en arrière par le sillon pariéto-occipital. La limite inférieure est constituée par la scissure sylvienne. Sur la face interne du cerveau, le lobe pariétal comprend surtout le lobule quadrilatère.

Du point de vue anatomo-physiologique, on divise le lobe pariétal en 3 parties :

- les aires primitives (3,2,1) constituant l'aire somato-sensitive (gyrus post-central) qui reçoit des afférences du 3<sup>ème</sup> neurone de la voie sensitive en provenance du thalamus. La destruction de cette région entraîne des troubles sensitifs élémentaires
- les aires sensitives secondaires (aires 5,7 et 43) dont les lésions entraînent des déficits de la haute intégration des perceptions sensitivo-sensorielles (astéréognosie, asymbolie à la douleur...)
- les aires associatives tertiaires constituées de l'aire 39 (gyrus angulaire ou pli courbe) et de l'aire 40 (gyrus supra marginalis) dont les lésions entraînent des déficits complexes dans plusieurs modalités sensitivo-sensorielles ainsi que des troubles des fonctions symboliques

### I / Troubles sensitifs (déficits des fonctions élémentaires)

#### A – Epilepsie somato-sensitive localisée

Les crises épileptiques d'origine pariétale vont comporter des fourmillements (paresthésies) plus que des douleurs, ainsi que des sensations de décharge électrique. L'irradiation de la crise sensitive focale vers le cortex moteur va entraîner une crise bravais-jacksonienne motrice avec parfois généralisation secondaire.

#### B – Hémianesthésie pariétale

Il s'agit d'une hémianesthésie à prédominance facio-brachiale

### II / Troubles de la sensibilité discriminative

Les fonctions fondamentales du cortex pariétal consiste dans la discrimination correcte de l'intensité et de la localisation des stimuli, dans l'appréciation de la dimension, de la forme, de la grosseur et de la texture des objets et dans la perception des relations visuo-spatiales.

#### A – Extinction sensitive ou inattention sensitive

Au cours d'une stimulation isolée du côté droit ou gauche du corps, le malade est conscient de l'intensité et de la localisation de cette stimulation. Par contre, lorsque cette stimulation de chaque côté du corps est pratiquée simultanément, le même patient ne reconnaît que la stimulation d'un hémicorps.

#### B – Cercles de Weber

On pratique une stimulation simultanée avec deux aiguilles très rapprochées. Le patient percevra les deux stimulations comme une seule.

#### C – Astéréognosie

C'est l'incapacité d'identifier un objet par simple manipulation, sans l'aide de la vue, en l'absence d'un déficit sensitif ou moteur élémentaire.

## D – Syndrome pseudo-thalamique

Ce syndrome décrit par Foix se caractérise par une hyper sensibilité douloureuse aux stimulations tactiles et thermiques dans l'hémicorps controlatéral à la lésion. Cette hyperpathie n'est pas accompagnée de troubles du sens de position, de discrimination ou de stéréognosie.

### III / Troubles moteurs

On peut noter des troubles moteurs, comme une ataxie pariétale sous la forme d'une main instable ataxique, avec troubles de la coordination lors de l'épreuve doigt sur doigt les yeux fermés. Lors de cette épreuve, le doigt « cherché » est difficilement atteint. D'autres fois, le doigt « chercheur » du côté malade hésite avant d'atteindre le doigt « cherché » du côté sain.

### IV / Troubles visuels et du nystagmus opto-cinétique

L'atteinte de la substance blanche pariétale peut entraîner une quadrantanopsie inférieure homonyme. On peut également assister à des troubles du nystagmus opto-cinétique.

### V / Troubles gustatifs

La représentation du goût se situe au niveau de l'aire 43 au voisinage de l'aire sensitive secondaire et de l'aire bucco-linguo-pharyngée. Au cours des lésions de l'opercule rolandique, on peut avoir des hallucinations gustatives, associées à des paresthésies localisées de la moitié inférieure de la face et de la langue.

### VI / Troubles du schéma corporel

#### A / L'hémiasomatognosie

Il s'agit de la perte de la conscience de l'existence de la moitié du corps, paralysé ou non. Elle peut être non consciente, ou consciente. Dans ce dernier type, le sujet rapporte spontanément qu'il a perdu la perception de son hémicorps ; ce trouble est généralement paroxystique, d'origine épileptique ou migraineuse.

#### B / Le syndrome d'Anton-Babinski

Le signe de base est l'anosognosie de l'hémiplégie. Il s'agit d'une forme majeure d'hémiasomatognosie, au cours de laquelle le sujet ne peut être convaincu par l'examineur qu'il est hémiplégique. Il croit parfois que son

hémicorps appartient à l'examineur ou à une autre personne dormant dans son lit.

Dans les formes mineures, il n'y a qu'un simple manque d'intérêt pour l'hémi-parésie : on parle d'anosodiaphorie.

Il s'agit toujours de lésions de l'hémisphère droit, l'hémiplégie et l'anosognosie s'accompagnant d'une hémihypoesthésie.

#### C / Syndrome de Gertsman

Ce syndrome se caractérise par une tétrade symptomatique : agnosie digitale (impossibilité de reconnaître les différents doigts de la main), agraphie pure, acalculie, désorientation droite-gauche (incapacité d'identifier le côté droit et le côté gauche). Ce syndrome est retrouvé dans les atteintes du gyrus angulaire gauche.

#### D / Autotopoagnosie

Il s'agit de la perte de la faculté de localiser et de nommer les différentes parties du corps du patient ou de l'examineur.

#### E / Asymbolie à la douleur

Il s'agit d'un comportement inhabituel vis à vis des stimulations douloureuses, le patient ne réagissant pas à la douleur alors que les sensibilités élémentaires sont intactes.

### VII / Troubles visuo-spatiaux

#### A / Négligence spatiale unilatérale (NSU)

Elle se caractérise par l'impossibilité de décrire et de s'orienter vers les stimulations du côté controlatéral à la lésion. Les malades ignorent l'hémiespace gauche, du fait d'un trouble de la perception par atteinte pariétale droite. La NSU peut être accompagnée par le phénomène d'extinction tactile et auditive.

#### B / Syndrome de Balint

Il est retrouvé dans les atteintes pariétales bilatérales et comporte la triade symptomatique suivante :

- la paralysie psychique du regard : incapacité du malade à orienter son regard vers une cible se trouvant dans son champ visuel

- l'ataxie optique : impossibilité du patient d'effectuer avec précision une saisie manuelle sous guidage visuel, en l'absence de déficit du champ visuel, de trouble moteur ou sensitif
- la simultagnosie : trouble visuel attentionnel où le malade est incapable de voir deux objets à la fois

## VIII / Troubles de la mémoire topographique

Elle se caractérise par l'incapacité de décrire verbalement les caractéristiques spatiales de l'environnement familier, et l'incapacité de localiser les villes sur une carte.

## IX / Apraxies

L'apraxie se définit par l'incapacité d'effectuer volontairement certains mouvements malgré une conservation de la motilité, de la sensibilité, de la coordination et de capacités de comprendre le langage. Elle peut être idéatoire ou idéomotrice (voir cours de sémiologie).

## X / Autres troubles

Il peut exister des troubles de la mémoire de travail, alors que la mémoire à long terme est respectée.

On peut également noter des troubles de la personnalité à type d'instabilité, d'irritabilité, d'agressivité, d'états pseudo-psychotiques ou d'états confusionnels aigus, ainsi que des troubles du langage.

Enfin, on peut voir des crises épileptiques à type d'hémiasomatognosie, d'aphasie et également de syndrome de Gertsman. Elles sont parfois déclenchées par des stimuli spécifiques, en particulier des activités intellectuelles surtout le calcul et la lecture : on parle d'épilepsie réflexe pariétale.

## XI / Regroupements topographiques

Les lésions pariétales droites entraînent un syndrome visuo-constructif de l'hémisphère mineur : apraxie constructive, apraxie de l'habillage, dyscalculie, NSU gauche, perte de la mémoire topographique et syndrome d'Anton-Babinski.

Les lésions gauches peuvent être responsables d'un syndrome de Gertsman, d'une apraxie idéatoire et idéomotrice, d'une autotopagnosie, et de divers troubles du langage.

## Etiologies des syndromes pariétaux

On retrouve les syndromes vasculaires, en particulier les AVC de l'artère sylvienne,, responsables d'une hémiplégie avec hémianesthésie à prédominance brachio-faciale.

Les processus tumoraux (surtout les tumeurs malignes comme les glioblastomes) peuvent entraîner un syndrome pariétal, ainsi que les traumatismes crâniens par contusion du parenchyme cérébral.

Enfin, un syndrome pariétal peut faire partie du tableau de certaines maladies dégénératives comme la maladie d'Alzheimer et la dégénérescence cortico-basale (cf chapitre sur les syndromes démentiels).