

La neuropsychologie clinique

Approche cognitive

Maquette de couverture :
Le Petit Atelier

<p>Le pictogramme qui figure ci-contre mérite une explication. Son objet est d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, particulièrement dans le domaine de l'édition technique et universitaire, le développement massif du photocopillage.</p> <p>Le Code de la propriété intellectuelle du 1^{er} juillet 1992 interdit en effet expressément la photocopie à usage collectif sans autorisation des ayants droit. Or, cette pratique s'est généralisée dans les établissements</p>	 <p>DANGER LE PHOTOCOPIAGE TUE LE LIVRE</p>	<p>d'enseignement supérieur, provoquant une baisse brutale des achats de livres et de revues, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée. Nous rappelons donc que toute reproduction, partielle ou totale, de la présente publication est interdite sans autorisation de l'auteur, de son éditeur ou du Centre français d'exploitation du droit de copie (CFC, 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris).</p>
--	--	---

© Dunod, 2019 pour cette nouvelle présentation
© Armand Colin, 2007 pour la 2^e édition

11 rue Paul Bert - 92240 Malakoff
ISBN 978-2-10-079369-3

Le Code de la propriété intellectuelle n'autorisant, aux termes de l'article L. 122-5, 2° et 3° a), d'une part, que les « copies ou reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective » et, d'autre part, que les analyses et les courtes citations dans un but d'exemple et d'illustration, « toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayants cause est illicite » (art. L. 122-4).

Cette représentation ou reproduction, par quelque procédé que ce soit, constituerait donc une contrefaçon sanctionnée par les articles L. 335-2 et suivants du Code de la propriété intellectuelle.

Liliann Manning

La neuropsychologie clinique

Approche cognitive

DUNOD

À mes patients.

À Christelle et à Guillaume.

Un grand merci à Olivier Després et Anne Emmanuel qui ont pris le temps de lire le manuscrit, pour leurs commentaires toujours intéressants.

La première édition de cet ouvrage a été écrite au cours d'un semestre (2005) de l'année de CRCT (CNU 69^e section, Neurosciences) accordée par le ministère de l'Éducation nationale, de l'Enseignement supérieur et de la Recherche.

Avant-propos

« Il faut savoir que la source du plaisir, de la joie, du rire, du divertissement tout comme celle du chagrin, de la douleur, de l'anxiété et des larmes, n'est nulle part ailleurs que dans le cerveau. C'est cet organe qui nous permet de penser, d'écouter, de faire la distinction entre la laideur et la beauté, le mal et le bien, l'agréable et le désagréable... C'est le cerveau également qui est le siège de la folie et du délire, des peurs et des frayeurs qui nous assaillent, souvent la nuit, mais aussi le jour ; c'est là où se trouvent les causes de l'insomnie et du somnambulisme, des pensées qui fuient, des devoirs oubliés et des excentricités. »

La « Collection Hippocratique »
(environ 425 av. J.-C., in Marshall, 2003)

La neuropsychologie clinique, née dans la seconde moitié du XIX^e siècle, est devenue 100 ans plus tard une discipline scientifique, grâce à l'approche cognitive qui consiste en l'application de la théorie du traitement de l'information aux fonctions cognitives humaines. Ainsi complétée dans les années 1960, la neuropsychologie scientifique est, dans plusieurs pays européens, une ressource essentielle des services de neurologie, de neurochirurgie, de gériatrie, de neuropsychiatrie... Son objectif fondamental est celui d'évaluer les capacités cognitives endommagées par une lésion cérébrale, d'établir en détail les fonctions qui sont restées relativement ou totalement préservées et, le cas échéant, de mettre en place un programme de rééducation neuropsychologique en s'appuyant sur les capacités existantes, et d'en assurer l'échange avec les professionnels (orthophonistes, ergothérapeutes) chargés d'appliquer ces programmes. Par ailleurs, le neuropsychologue a comme objectif d'intégrer avec des psychologues et des assistants sociaux pour guider, dans la mesure du possible, la prise en charge du patient cérébro-lésé et ce, en étroite collaboration avec la famille de celui-ci.

Différentes branches de la neuropsychologie sont en plein essor en France, comme par exemple, la neuropsychologie cognitive et la neuropsychologie du développement. Chacune de ces sous-disciplines requiert une spécialisation, les connaissances dans une matière n'étant pas totalement généralisables aux autres domaines. Ainsi, la spécificité de la neuropsychologie du développement est le déficit *d'acquisition* des fonctions alors que chez le sujet adulte, une lésion cérébrale va endommager des fonctions cognitives acquises.

L'approche cognitive de la neuropsychologie clinique s'appuie sur l'étude des troubles des fonctions supérieures, au moyen d'une méthodologie qui lui est propre : l'analyse de cas et de groupes sélectionnés de patients. Cette

approche nécessite également l'utilisation pertinente de modèles théoriques et la maîtrise des outils d'examen que sont les tests. Ce savoir-faire bénéficie des connaissances de l'organisation cérébrale fonctionnelle et des antécédents historiques y compris la notion de syndrome, notamment dans le domaine des troubles du langage (sachant que le terme « syndrome » est plus utilisé comme un raccourci qui facilite la communication entre professionnels que comme une réalité clinique). Plus concrètement, les termes « cognitif » et « clinique » qui figurent dans le titre de cet ouvrage, indiquent que, dans la mesure du possible, nous appliquons dans la pratique clinique les modèles cognitifs. Un premier changement visible par rapport à la neuropsychologie clinique tout court est que le compte rendu neuropsychologique peut viser des sous-composantes de l'architecture fonctionnelle. [À titre d'exemple, « Le langage est altéré dans son versant expressif » devient « L'altération de la dénomination d'exemplaires vivants (animaux, fruits) est plus importante que celle d'objets manufacturés (meubles, vêtements) »]. Cette compréhension plus détaillée du dysfonctionnement cognitif pourra être utilisée, dans certains cas, comme base d'un programme de rééducation.

Nous abordons, dans le premier chapitre, les fondements neuro-anatomiques et historiques, les bases conceptuelles de la neuropsychologie cognitive et le positionnement des principaux représentants du courant cognitiviste par rapport à la neuroimagerie fonctionnelle. Les méthodes d'évaluation constituent le chapitre 2. Les différents déficits cognitifs, les études de cas et l'application des tests, sont abordés dans les 7 chapitres suivants. Ces chapitres comportent une partie *descriptive* des caractéristiques comportementales et neurologiques et une partie *appliquée*, où l'on trouve les éléments nécessaires pour réaliser une évaluation neuropsychologique flexible dans la pratique clinique quotidienne. Pour ce faire, on utilise des modèles cognitifs de référence, quand ces modèles ont montré leur utilité, ainsi que l'évaluation et les conclusions des cas cliniques. L'évaluation dite flexible ou adaptée est issue de l'école d'Elizabeth K. Warrington, école qui est le résultat de plus de 40 ans de pratique constamment améliorée et qui représente, par excellence, l'approche cognitive clinique. Enfin, le dernier chapitre est un aperçu de la contribution de la neuroimagerie cérébrale, tout particulièrement de l'imagerie fonctionnelle à la neuropsychologie.

Fondements de la neuropsychologie

Introduction

La neuropsychologie humaine étudie la relation cerveau-comportement comme bien d'autres branches des neurosciences auxquelles elle appartient. Le terme « comportement » en neuropsychologie, est pris dans son acception la plus large pour y inclure l'étude des fonctions mentales supérieures et l'étude de l'émotion. Le but est ainsi de comprendre comment différents mécanismes cérébraux sous-tendent des fonctions comme le langage, l'attention, la mémoire, la résolution de problèmes, etc. Cette approche de la relation cerveau-comportement rend ainsi nécessaire un travail interdisciplinaire de la neuropsychologie avec la neurologie, la psychologie cognitive et la neuropsychiatrie. L'introduction de l'imagerie cérébrale fonctionnelle dans certains volets de la recherche neuropsychologique ne diminue pas l'utilité des modèles théoriques issus du courant cognitiviste. Au contraire, les modèles théoriques bénéficient d'une plus solide assise scientifique grâce à la convergence de données (voir plus bas). Par ailleurs, nous savons également que la pertinence des antécédents historiques de la discipline est considérée comme étant indépendante des progrès technologiques. Contrairement à d'autres branches scientifiques, la neuropsychologie bénéficie de l'étude de l'évolution de la pensée qui a conduit à l'aboutissement actuel du concept d'organisation cérébrale de la fonction quelle que soit la méthode employée. Ainsi, la description clinique d'un patient du XIX^e siècle, basée sur l'observation pertinente et quelques tests, garde son à-propos et les enseignements tirés de la description restent valides (McCarthy et Warrington, 1990). L'élément central, aussi bien il y a 120 ans qu'aujourd'hui, est la maîtrise avec laquelle les patients sont examinés et la conséquente clarté des conclusions.

Bases neuro-anatomiques

En raison de son fonctionnement dynamique, de sa connectivité et de ses relations avec le corps et le monde extérieur, le cerveau humain est un système unique qui se trouve parmi les objets les plus complexes de l'univers. Une

raison en est, certes, d'ordre quantitatif : plus de 100 milliards de cellules nerveuses et de 50 classes différentes détectées à ce jour. Ce sont des données impressionnantes, mais il existe une autre raison. Par-delà la surabondance de cellules nerveuses et de types de ces cellules, il a été suggéré qu'il n'existe pas deux neurones identiques. Cette spécialisation au niveau cellulaire, ainsi que le degré inimaginable de complexité de leurs connexions et de leurs réseaux, sont les éléments qui confèrent au cerveau sa singularité. On estime que dans le cortex cérébral, qui possède à lui seul 30 milliards de neurones, ces connexions s'élèvent à un million de milliards. À partir de ces données, le nombre de circuits neuronaux possibles serait de 10 suivi d'un million de zéros. Ce nombre hyperastronomique dépasse largement toute estimation du nombre de particules dans l'univers connu (Edelman et Tononi, 2000). Ce système unique et mystérieux, puisque encore largement inconnu, occupe un petit volume avec un poids d'environ 1,2 kg qui correspond à la masse encéphalique. Comme le cerveau n'a pas de squelette et que la masse encéphalique subirait une pression si elle s'appuyait sur la base de la boîte crânienne, la solution « trouvée » par l'Évolution est que le cerveau flotte dans le liquide céphalo-rachidien, sécrété par les ventricules (latéraux, troisième et quatrième) et qui, grâce aux villosités arachnoïdiennes, se renouvelle constamment.

Les explications actuelles sur le cerveau sont fondées sur la théorie de l'information [de Shannon (1916-2001) qui postule pour la première fois la communication comme un problème rigoureusement mathématique]. Les neurones forment un gigantesque réseau qui intègre, traite et transmet l'information grâce aux signaux électriques et aux messagers chimiques. Les commentaires, même succincts, sur les fondements neuro-anatomiques de la neuropsychologie, doivent inclure quelques notions élémentaires des mécanismes de communication qui sous-tendent les fonctions cérébrales. Rappelons d'abord que la recherche en neurophysiologie a progressé de manière extraordinaire depuis les célèbres travaux sur la *synapse* du lauréat du Prix Nobel Charles Sherrington, en 1932, mais que malgré ces progrès, les neurosciences en sont encore aux balbutiements dans pratiquement tous les domaines qui concernent le cerveau. Un exemple suffit à illustrer l'importance de la tâche à accomplir dans un domaine de recherche fondamentale : l'étendue et le chevauchement des arborisations dendritiques sont tellement intriqués que s'il est possible de tracer l'arborisation d'un neurone, la microanatomie des arborisations des milliers de cellules nerveuses voisines, à l'échelle de leurs synapses, est encore mal connue.

Un bref aperçu de la structure cérébrale

Si le fonctionnement général du neurone, d'un point de vue génétique ou du point de vue de la synthèse de protéines, est bien similaire à celui des autres cellules de l'organisme animal, le neurone est la seule cellule qui communique avec d'autres au moyen de synapses. Les neurophysiologistes sont en mesure, à présent, de détecter des structures synaptiques différentes d'après le type de communication, excitation ou inhibition, effectué. Les synapses excitatrices ou inhibitrices se font toujours au moyen de signaux électriques et, prédominant dans le cerveau humain, chimiques. Le flux de certains ions, en

stimulant une portion déterminée de la membrane cellulaire, provoque une diminution de la charge négative de l'intérieur du neurone ; cela entraîne la production d'un signal électrique (le potentiel d'action) qui parcourt l'axone du neurone et arrive à la zone synaptique. En raison de la fente synaptique qui sépare deux neurones, il est nécessaire que le message électrique soit transformé en message chimique pour que l'information soit transmise. L'arrivée du potentiel d'action à la terminaison synaptique déclenche la libération de neurotransmetteurs. Il existe des dizaines de ces molécules, les plus connues étant l'acétylcholine, la sérotonine, les catécholamines qui regroupent la dopamine, l'adrénaline et la noradrénaline, l'acide gamma-amino-butyrique (GABA), le glutamate, l'histamine... Lorsque ces messagers chimiques sont libérés dans le neurone présynaptique et déversés dans la fente synaptique, ils peuvent activer le neurone postsynaptique et ainsi établir une interaction avec les récepteurs localisés dans la membrane postsynaptique, ou bien inhiber leur libération en se fixant sur leurs propres récepteurs (présents également sur la membrane présynaptique) ou encore, ils peuvent être re-captés par le neurone présynaptique pour un recyclage et une utilisation ultérieures ou, une fois re-captés, être détruits. Les synapses, éléments fondamentaux des connexions neuronales, sont extrêmement complexes pour une multiplicité de raisons comme, par exemple, le nombre d'interactions différentes dans le temps et dans l'espace, « l'identité » chimique des neurotransmetteurs et de leurs récepteurs, leur quantité et leur fréquence de décharge, les effets des signaux électriques dont l'apparition provoque des changements dans la chimie des neurotransmetteurs, etc.

Neuro-anatomie fonctionnelle

Une partie considérable des connaissances en neuropsychologie clinique prend ses racines dans les principes d'organisation neuro-anatomique. Dans l'approche cognitive de la neuropsychologie, loin de l'attitude des ultracognitivistes des années 1970-1980, nous adoptons à présent la notion selon laquelle la morphologie cérébrale constitue une des voies privilégiées vers la compréhension des fonctions cérébrales. Les neuroanatomistes considèrent le cerveau comme l'entité biologique possédant la morphologie la plus particulière. Elle émerge des changements qui ont eu lieu au cours de l'évolution des vertébrés en relation avec l'augmentation de la taille relative des hémisphères cérébraux (HC) et celle, plus importante, de la surface du cortex cérébral, qui représente 80 % du cerveau humain. On en déduit qu'il existe une relation directe entre le développement du cortex cérébral et les fonctions cognitives supérieures observées au maximum de leurs potentialités chez l'Homme, et *a fortiori*, de celles observées exclusivement chez l'Homme. Cette relation a été abondamment confirmée dans la clinique neuropsychologique, notamment en rapport avec les fonctions exécutives (voir chapitre 8) sous-tendues par les lobes frontaux. Les parties du cerveau dont la présence est constante depuis les reptiles jusqu'à l'Homme sont le paléocortex (constitué par des portions délimitées de la base des hémisphères cérébraux) et l'archicortex (dont l'hippocampe est la structure centrale). Ces deux cortex contiennent trois couches de neurones et sont parfois désignés sous le nom d'allocortex (du grec *allos* : autre – afin de le différencier du néocortex). Le cortex (mot latin

qui signifie écorce) a une surface de 2500 cm² et une épaisseur de 1,5 à 3 mm (voir la figure A¹). Il est composé de 4 à 6 couches de neurones qui ont une émergence uniforme lors du développement ontogénétique, d'où le nom d'isocortex encore présent dans certains textes (du grec *isos* : égal).

L'organisation de la structure corticale prend la forme d'une toile plissée comprenant des fissures appelées aussi scissures et des saillies, désignées également avec les termes de gyri (gyrus au singulier) et de circonvolutions. Les scissures les plus fréquemment commentées en neuropsychologie, ainsi que les plus facilement repérables, sont la scissure longitudinale ou interhémisphérique qui sépare les deux hémisphères cérébraux, la scissure de Sylvius ou scissure latérale, la scissure de Rolando ou scissure centrale et, d'un côté et de l'autre de cette dernière, les scissures pré et post-centrales. Quant aux gyri, c'est la désignation en inférieur, moyen et supérieur qui est la plus utilisée ; elle concerne les lobes frontaux et temporaux (voir plus bas). Dans les portions postérieures du cortex, les gyri angulaire et supramarginal ont fait l'objet de considérations anatomo-fonctionnelles depuis plus d'un siècle. Les subdivisions anatomiques du cortex cérébral en quatre lobes (voir la figure A), obéissent à la présence des scissures qui constituent des repères physiques assez clairs (la figure B présente une vue ventrale du cerveau).

Enfin, les commissures sont des faisceaux de fibres qui relient différentes régions du cerveau. Les principales sont les commissures interhémisphériques (corps calleux, commissures blanches antérieure et postérieure ; voir la figure C qui montre deux de ces trois commissures), les commissures intra-hémisphériques, qui relient les circonvolutions entre elles et la commissure mixte (le fornix).

Les paragraphes suivants donnent un aperçu des caractéristiques élémentaires des lobes cérébraux. Les propriétés fonctionnelles différentes des régions cérébrales seront abordées, au sein de chaque trouble neuropsychologique, tout au long du livre.

Les lobes *frontaux* sont les plus larges, en occupant 1/3 du volume cortical. Ils comportent 3 parties principales : le cortex frontal moteur, le cortex prémoteur et le cortex préfrontal. Les structures les plus étudiées en neuropsychologie sont les gyri précentral, frontal supérieur, moyen et inférieur (ce dernier intègre le cortex triangulaire, operculaire et orbital), la partie antérieure (ou rostrale) du gyrus cingulaire, le gyrus orbital, le gyrus rectus et le bulbe olfactif (voir la figure B). En neuropsychologie, l'étude du cortex préfrontal prend une place importante en raison de sa complexité fonctionnelle. Cette zone corticale comprend le cortex préfrontal dorsolatéral, le cortex orbito-frontal et le cortex fronto-médian ou cingulaire (voir le chapitre 8).

Les lobes *pariétaux* possèdent quatre structures-clés : les lobules pariétaux supérieur et inférieur, l'opercule pariétal, le précuneus ou partie médiane du lobule pariétal supérieur, et la partie postérieure (caudale) du gyrus cingulaire. Le lobule pariétal inférieur est composé des gyri angulaire et supramarginal.

Les lobes *temporaux* reposent dans la fosse moyenne et comprennent le mésencéphale, les structures de la base de l'hypothalamus et le chiasma optique. Les structures-clés sont les gyri temporaux supérieur, moyen et inférieur,

1. Les figures numérotées de A à H sont regroupées dans le cahier hors texte entre les pages 160 et 161.

l'opercule temporal, le gyrus temporo-occipital, l'uncus qui contient l'amygdale en profondeur, et le cortex entorhinal. De plus, la cinquième circonvolution temporale comprend deux parties : en bas, le gyrus parahippocampique qui est un néocortex formé par six couches et en haut l'hippocampe, qui est un archi-cortex à trois couches. La structure située entre le gyrus parahippocampique et l'hippocampe est le subiculum (voir le chapitre 3).

Les lobes *occipitaux* comprennent la face latérale, où se trouve le carrefour temporo-pariéto-occipital, et la face inféro-médiane qui reçoit les radiations optiques. Deux sillons séparent de haut en bas les cortex occipitaux.

Une manière courante d'étudier la convergence anatomo-fonctionnelle du cortex cérébral est d'utiliser les subdivisions détectées à partir de son aspect morphologique et de la disposition des cellules d'une région donnée. Brodmann a identifié, il y a un siècle (1909), une cinquantaine d'aires corticales désignées par des numéros correspondant à l'ordre dans lequel il les a découvertes (voir la figure 1). Elles seront désignées par la suite au moyen des initiales BA (*Brodmann Area*) suivies de leur numéro.

L'unité fonctionnelle de base du cortex cérébral est la « colonne corticale ». Ces colonnes sont parfois considérées comme des unités de calcul très spécialisées. Cette organisation verticale du cortex traite des informations sélectionnées, celles qui sont envoyées par un même type de récepteurs situés dans une même zone corporelle. Ce traitement de l'information permet, à travers la juxtaposition d'innombrables colonnes, de constituer des cartes cérébrales d'une modalité donnée. L'homunculus « distribué » dans des portions spécifiques du lobe pariétal, illustre la carte somesthésique du corps. On a mis en évidence une plasticité de ces cartes cérébrales à l'information sensorielle, plasticité qui serait à l'origine de la réorganisation des cartes – et qui est observée, par exemple, en cas d'interférence sensorielle au cours du développement.

Un aperçu de l'organisation fonctionnelle du cortex serait très insuffisant sans dire quelques mots des aires de projection corticale primaires (unimodales) et des aires associatives (unimodales et hétéromodales). Chaque modalité sensorielle a des aires de projection qui lui sont spécifiques. Elles sont situées dans des lobes cérébraux différents. Les aires de projection somesthésiques sont dans des aires pariétales, les aires visuelles dans des régions occipitales, les aires auditives dans des zones temporales. Les aires *primaires* visuelles et somesthésiques ont une organisation rétinotopique et somatotopique, respectivement et reçoivent les projections des noyaux thalamiques. À titre d'exemple, le cortex visuel primaire (BA 17) reçoit les afférences visuelles relayées par le corps géniculé latéral du thalamus qui, à son tour, a été activé par les afférences provenant de la rétine.

Les aires sensorielles *associatives* entourent les aires primaires et traitent l'information envoyée par les différents cortex primaires. La caractéristique des aires associatives est leur haut niveau de complexité, nécessaire à l'élaboration de l'ensemble de l'information.

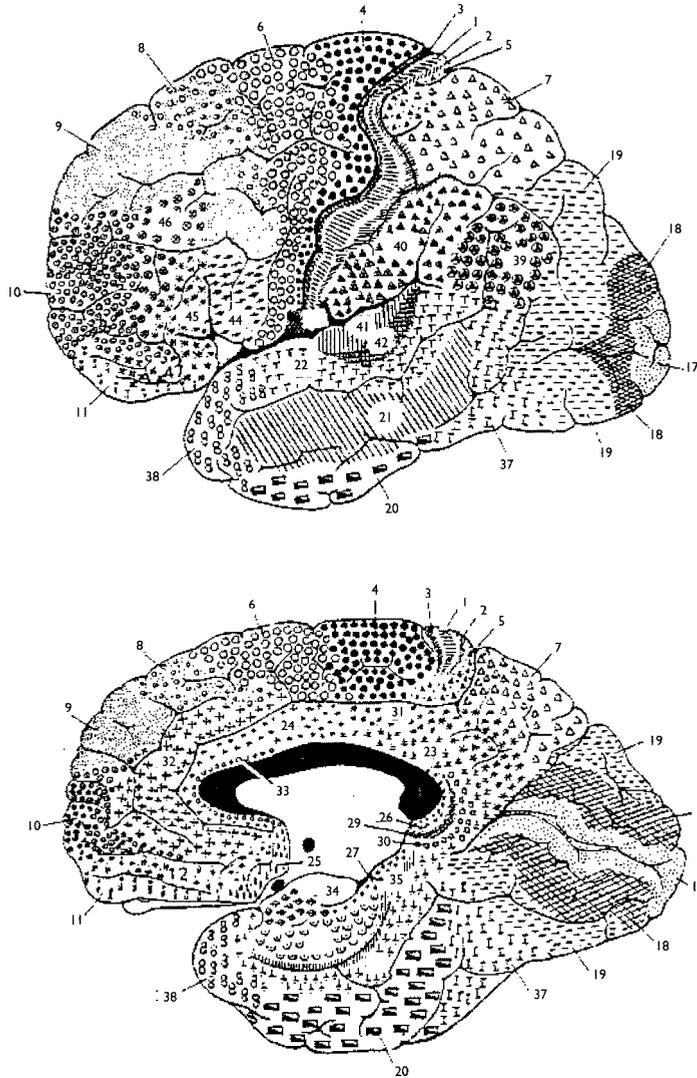


Figure 1. Localisation des différentes aires de Brodmann sur les faces hémisphériques externe et médiane

Principales pathologies neurologiques

Notre but dans ce paragraphe est d'esquisser les pathologies du système nerveux central les plus fréquentes dont souffrent les patients le plus souvent adressés au neuropsychologue.

Les traumatismes crâniens graves de l'adulte (TC)

Les contusions cérébrales hémorragiques sont des lésions provoquées par un choc violent contre la boîte crânienne. Elles sont le résultat du mouvement du cerveau dans le sens linéaire, provoquant un coup et un contrecoup (frontal et occipital, le plus souvent) ou dans un sens rotatoire, lésant les axones longs. Lorsque le traumatisme entraîne la rupture des vaisseaux sanguins, l'hémorragie peut se former dans la zone durale (entre la boîte crânienne et la dure-mère) ou sous-durale (entre la dure-mère et l'espace arachnoïdien). L'hématome extra-dural est plus grave en raison du plus gros calibre des vaisseaux rompus qui détermine la rapidité du progrès du saignement. Les conséquences des TC sont extrêmement variables : depuis le déficit sensitif ou l'hémianopsie (que le neuropsychologue doit prendre en compte pour adapter les tests et nuancer les conclusions, mais qui ne relèvent pas de son domaine de compétences), jusqu'aux détériorations cognitives générales (voir aussi chapitre 2, paragraphe consacré aux tests). La plupart du temps, les conséquences des TC sont des troubles des lobes frontaux, qui peuvent être très invalidants, mais aussi l'aphasie, l'agnosie, des déficits de la mémoire (toujours présents, à différents degrés), etc.

Les accidents vasculaires cérébraux (AVC)

Il s'agit, dans 80 % des cas, des accidents par ischémie, due au manque d'oxygène et de glucose par diminution pathologique du débit sanguin (voir la figure D). Le reste des cas sont des accidents par hémorragie (rupture des vaisseaux sanguins pouvant provoquer un hématome et, en conséquence, une augmentation de la pression intra-crânienne). Dans les pays développés, les AVC sont la troisième cause de mortalité, mais la première cause de handicap acquis de l'adulte. Du point de vue des fonctions, une partie importante des symptômes physiques et cognitifs a été décrite sur la base de la localisation des AVC. Ainsi, l'artère cérébrale moyenne alimente les lobes temporaux et pariétaux et certaines aires latérales des lobes occipitaux et frontaux. Dans le cas d'une ischémie, on observe alors des hémipariés et des hémianopsies. À gauche, elle entraîne principalement des aphasies et des apraxies ; à droite, l'héminégligence attentionnelle, l'anosognosie et l'asomatognosie (voir glossaire). L'ischémie de l'artère cérébrale antérieure, qui alimente prioritairement les parties médianes du lobe frontal, provoque des troubles frontaux et des hémipariés des membres inférieurs. Finalement, l'artère cérébrale postérieure, ou plus en arrière, l'artère basilaire, irrigue le tronc cérébral, le cervelet, les lobes occipitaux et la face interne des lobes temporaux. Une ischémie peut alors entraîner une grande variété de symptômes : depuis des paralysies oculomotrices et des hémianopsies jusqu'aux déficits de

l'imagerie mentale, et aussi des agnosies visuelles (voir chapitre 5). Des tableaux amnésiques sont aussi fréquemment décrits (lobes temporaux médians ; voir chapitre 3).

La sclérose en plaques (SEP)

Cette maladie est la plus fréquente des affections neurologiques non-traumatiques de l'adulte jeune. La SEP fait partie des maladies provoquées par des phénomènes inflammatoires sans cause reconnue. Comme d'autres affections démyélinisantes, elle est probablement due à une réaction pathologique du système immunitaire du cerveau qui atteint la myéline de façon sélective. Les lésions prédominent dans la substance blanche et affectent les régions péri-ventriculaires. L'évolution de la maladie peut prendre deux modalités principales : soit le début est rémittent, fait de poussées et rémissions (80 à 90 % de cas) ; soit on observe une forme d'emblée progressive (10 à 20 %). Les troubles neurologiques fréquents sont la névrite optique rétrobulbaire et le syndrome cérébelleux. Les altérations neuropsychologiques montrent une baisse d'efficacité intellectuelle non homogène, qui prédomine dans les tâches non verbales. Les troubles des fonctions réputées sensibles au dysfonctionnement du lobe frontal sont fréquents ainsi que l'absence d'implication émotionnelle décrite chez les malades de longue date. De façon générale, on rapproche les déficits cognitifs observés dans la SEP, de ceux des maladies sous-corticales.

Les épilepsies

L'origine de cette affection neurologique est une activité électrique paroxystique anormale qui naît d'une population de neurones. Ainsi, au cours d'une crise épileptique, la distribution de l'activité électrique au niveau cortical par les afférences sous-corticales qui empruntent les connexions thalamo-corticales est fortement altérée. Les crises peuvent se présenter comme étant *généralisées*, dans le cas d'une implication de tous les réseaux corticaux, ou bien *partielles*, si la population de neurones à l'origine de la décharge anormale est délimitée et partielle, secondairement généralisée. La technique princeps de diagnostic est l'électroencéphalogramme (EEG). Le tracé qui résulte de l'enregistrement de l'électricité corticale au moyen d'électrodes sur le scalp une fois analysé peut montrer des séquences rythmiques de pointes ou de pointes-ondes, indicatives de la maladie. Le diagnostic est posé lorsque les crises sont répétées. *L'état de mal épileptique*, pouvant provoquer la mort, est fait des crises (partielles ou généralisées) qui sont prolongées ou répétées sans intervalle. Le terme *grand mal*, se réfère aux crises généralisées qui provoquent une séquence de troubles : perte de connaissance soudaine, phase tonico-myoclonique et coma. L'absence ou *petit mal*, est la suspension momentanée de toute activité en cours et l'apparition de comportements automatiques et répétitifs avec les mains ou la bouche. Les causes des crises épileptiques sont multiples, depuis les facteurs génétiques sans trace lésionnelle cérébrale identifiable ou les troubles *in utero* jusqu'au traumatisme crânien de l'adulte. Une des régions cérébrales qui déclenche très fréquemment des crises épileptiques est l'hippocampe. La présence de petites lésions hippocampiques détectées

chez certains patients pourrait avoir son origine lors des convulsions fébriles du nourrisson. L'épilepsie partielle du lobe temporal est la forme la plus fréquente ; en France, sur les 350 000 personnes approximativement qui souffrent d'épilepsie, on compte plus de 30 000 cas d'épilepsie du lobe temporal qui ne s'améliorent pas avec des médicaments anti-épileptiques. Ces crises dites pharmaco-résistantes peuvent être traitées uniquement par voie chirurgicale. C'est ce groupe de patients qui est le plus fréquemment étudié et suivi en neuropsychologie, et ce pour plusieurs raisons : tout d'abord, parce qu'un examen des fonctions supérieures avant l'intervention est nécessaire ; en deuxième lieu, parce que le site lésionnel impliquant la formation hippocampique, l'amygdale et une partie du lobe temporal latéral, soubassements de la mémoire et (surtout à gauche) du langage, rend ces fonctions plus vulnérables chez ces patients. Enfin, il est particulièrement important en neuropsychologie de tenir compte de ce que, au vu des deux facteurs, du site lésionnel et, dans beaucoup de cas, de la longue évolution de la maladie, ces patients pourraient présenter un pattern de réorganisation cérébrale fonctionnelle pour la mémoire et/ou le langage.

En conclusion, les éléments neuro-anatomiques et les pathologies neurologiques qui constituent cette première partie des fondements de la discipline, sont la base sur laquelle se fonde la démarche neuropsychologique.

Fondements historiques

Les rapports entre le cerveau et le comportement ont été le centre d'intérêt d'études de nombreux philosophes, bien avant la naissance de la neuropsychologie. Hérité de la philosophie cartésienne, le dualisme rendait impossible l'étude scientifique de la « *Res Cogitans* » alors que l'étude du corps, dont les caractéristiques étaient analogues à celles d'une machine complexe, pouvait se faire par l'intermédiaire des méthodes rationnelles et scientifiques. C'est la possibilité d'étudier « l'esprit » de façon scientifique qui constitue le tournant décisif dans le parcours de l'histoire de la pensée, à l'origine de la neuropsychologie. John Locke, philosophe anglais empiriste du XVII^e siècle inaugure, avec le courant sensualiste, l'opposition à la doctrine dualiste cartésienne. En effet, la publication des *Principia Mathematica Philosophiae Naturalis* de Newton, en 1687, est suivie, seulement trois ans plus tard, de l'œuvre de Locke, *Essay concerning Human Understanding*. Dans son Traité, Locke applique à « l'esprit » humain les lois et principes décrits par Newton pour expliquer l'organisation physique de la matière (dans la lignée de Galilée).

Principaux repères de l'histoire de la neuropsychologie moderne

Vers la fin du XVIII^e siècle, deux théories, l'associationnisme et le localisationnisme constituent les fondements de notre conception moderne du cerveau. La neuropsychologie découle des bases conceptuelles de ces idéologies qui

postulent que les facultés intellectuelles sont produites par le cerveau. La polémique entre les conceptions localisationniste et anti-localisationniste débute avec la controverse entre Franz Gall (1758-1828), le premier à avoir dit que les facultés supérieures devaient avoir des localisations précises dans le cerveau, et son tenace opposant, Pierre Flourens (1794-1867), le premier à avoir réalisé une étude systématique des effets des lésions cérébrales sur le comportement chez l'animal. Dépassant la nature anecdotique des bosses de la boîte crânienne prises comme indices des fonctions localisées dans la phrénologie de Gall, de nombreux neurologues du XIX^e siècle favorisent l'approche localisationniste en même temps que l'on voit se profiler le trait multidisciplinaire de la neuropsychologie et que sa rigueur scientifique se consolide. Ces neurologues pionniers contribuent à cette conception sur la base d'observations cliniques qui soulignent la fragmentation impressionnante de la cognition humaine dans des domaines très divers comme par exemple, les aphasies avec Broca (1824-1880) et Wernicke (1848-1904), les apraxies avec Liepmann (1863-1925) ou les alexies avec Déjerine (1849-1917). Ces chercheurs sont des cliniciens à double appartenance ; ils préconisent à la fois, la *localisation* des fonctions élémentaires dans des centres spécifiques et l'*association* de ces centres qui formeraient des facultés complexes. Ils utilisent la méthode anatomo-clinique comme principal outil d'étude des patients cérébro-lésés qui présentent des troubles du fonctionnement supérieur. Les neurologues cliniciens du XIX^e siècle ont fixé, d'une certaine manière, les fondements de l'étude et du suivi des patients neurologiques, notamment en terme de description détaillée du comportement altéré par des lésions cérébrales. Ils ont aussi illustré leur tentative de compréhension du fonctionnement cognitif à l'aide des diagrammes de flux, avec l'œuvre de Lichtheim (1845-1928) la plus représentative de ce courant. Les neuropsychologues du XX^e siècle réalisent des tâches très semblables à celles de leurs prédécesseurs en canalisant leurs efforts pour atteindre deux objectifs : caractériser le type de trouble (nature de la fonction endommagée, intensité de l'altération comportementale...) et déduire le site cérébral lésé.

La première moitié du XX^e siècle est tragiquement marquée par deux guerres mondiales, par la guerre d'Indochine et par la guerre de Corée. Les psychologues doivent, pour la première fois, faire face à des blessés de guerre, pour la plupart des hommes dans la force de l'âge et, jusqu'au moment de la blessure, en bonne santé. Ces patients, physiquement récupérés et pouvant envisager de vivre encore plusieurs décennies, les obligent à réfléchir sur un nouveau domaine, la rééducation des capacités cognitives. Par ailleurs, au cours de ces mêmes années, les premiers tests standardisés, empruntés à la psychométrie, font leur apparition. Binet et Simon publient, en 1905, une première échelle d'intelligence pour détecter, à la demande du Ministère de l'Instruction Publique, les enfants souffrant de retard mental. L'échelle devient mondialement connue lorsque la version Stanford-Binet est publiée par Terman en 1916. Le souci de compter avec des tests et, notamment, des batteries de tests possédant des normes, est renforcé par le problème de l'évaluation à grande échelle des victimes de guerre. Les psychologues commencent à utiliser des tests d'intelligence et d'habiletés spécifiques, ainsi que des questionnaires de personnalité d'application collective. La psychométrie devient neuropsychologique en 1940 lorsque Hebb applique, pour la

première fois, des tests d'intelligence à des patients cérébro-lésés et constate que les patients porteurs de lésions frontales ne présentent pas systématiquement d'échecs aux tests d'intelligence. Ce résultat avait beaucoup surpris les neuropsychologues puisque les lobes frontaux étaient considérés comme le centre par excellence de l'activité intelligente. Cette constatation marque le début de l'indispensable collaboration entre neurologues et psychologues et amorce la création des tests proprement neuropsychologiques. Un exemple choisi illustre ces propos : Goldstein (1878-1965), mettant en pratique la perspective clairement holistique qui est la sienne, suivait les blessés de guerre en insistant sur un traitement de « toute la personne ». Pour ce faire, il travaillait en étroite collaboration avec des psychologues, par exemple Weigl en Allemagne et Scheerer aux États-Unis. C'est de cette manière que des tests de raisonnement, langage, lecture, etc., spécifiquement neuropsychologiques, ont été conçus et nous sont encore utiles.

L'année de la mort de Kurt Goldstein, en 1965, Norman Geschwind publie *Dysconnexion syndromes in animals and man*, article considéré comme la contribution qui marque le retour à la méthode anatomo-clinique des cas uniques et affranchit ainsi la neuropsychologie de la stérilité des études psychométriques de groupe dont l'approche a-théorique minait progressivement tout intérêt scientifique (voir Seron, 2002, pour une excellente analyse sur l'inefficacité de l'approche psychométrique).

La neuropsychologie cognitive : fondements théoriques

La neuropsychologie cognitive (NPC) émerge du programme théorique de la psychologie cognitive britannique des années 1960-1970, avec pour objectif de décrire l'architecture fonctionnelle des systèmes de traitement de l'information (TI) insérés dans le cerveau, et de préciser la nature des représentations sous-tendant ces traitements ainsi que les processus mentaux émanant des composantes des systèmes de TI. Depuis, différents auteurs ont confirmé cet objectif. Seron (1997) résume comme suit, l'hypothèse de base de la NPC : la manière dont un système fonctionnel se déstructure n'est pas sans relation avec sa structure et ses lois de fonctionnement normal. Coltheart (2004) définit son objectif comme « apprendre davantage sur les systèmes mentaux de TI que les gens utilisent pour mener à bien des activités cognitives. Certains psychologues cognitivistes atteignent cet objectif en étudiant la réalisation des tests chez des personnes qui possèdent des systèmes de traitement cognitif normaux. D'autres, en étudiant des personnes chez qui un système de traitement cognitif est anormal : ce sont les neuropsychologues cognitivistes » (p. 21). Ces deux auteurs illustrent clairement la différence entre la NPC et la neuropsychologie traditionnelle, différence qui se réfère aux relations entre la pathologie et le fonctionnement normal. La NPC prétend analyser le déficit (ou la désorganisation cognitive) pour mieux comprendre l'organisation du comportement normal. Pour cela, elle se donne comme programme d'expliquer les performances cognitives altérées et intactes, chez

les patients cérébro-lésés et de les interpréter dans le cadre d'une théorie ou d'un modèle du fonctionnement *normal* et, parallèlement, de tirer des conclusions sur le fonctionnement normal, à partir de l'examen des *patients* porteurs de lésions cérébrales. Pouvoir ainsi conclure implique nécessairement que le comportement d'un patient atteint d'une lésion cérébrale soit considéré comme le résultat du TI normal d'un système, au sein duquel certains sous-systèmes ou certaines connexions entre sous-systèmes ont été endommagés. Il s'agit du « postulat de transparence » de Caramazza (1984). La contribution potentielle de la NPC à la compréhension des processus normaux, serait donc l'utilisation des performances pathologiques pour désigner le module ou composant de module lésé, d'où, la plausibilité calculatoire (*computational plausibility*) que la performance d'un patient cérébro-lésé reflète la machinerie cognitive totale, moins le ou les systèmes qui ont été lésés.

Le noyau en même temps que la spécificité de la NPC est cet enrichissement bidirectionnel du normal par la pathologie et vice-versa. Ceci rompt la tautologie des « faiseurs de diagrammes » du XIX^e siècle qui expliquaient les troubles de leurs patients à partir de modèles théoriques, eux-mêmes conçus à partir de l'observation des patients. C'est le mérite de Geschwind (1965) d'avoir amorcé le retour aux sources du XIX^e siècle mais, en appliquant le TI à l'interprétation des données, le bannissement de la circularité du raisonnement était garanti. Et c'est cette relation « normal-pathologique », à la base de la conceptualisation cognitive de la neuropsychologie actuelle, qui la rend particulièrement utile pour la recherche et donc pour la clinique.

Bases conceptuelles des modèles de la neuropsychologie cognitive

La conception et la construction des modèles de la NPC ont comme éléments centraux, le principe d'universalité, essentiel en neurosciences cognitives, et la prise en compte des déficits cognitifs à la lumière du paradigme du TI. Le principe d'universalité postule que les règles et les bases du fonctionnement cognitif sont les mêmes chez tous les membres d'une espèce. Les différences culturelles, individuelles, celles qui sont dues à l'âge, etc. sont prises en considération mais ne changent en aucun cas les principes fondamentaux. D'un point de vue à la fois plus large et appliqué à la clinique, la transmission génétique de l'organisation du SNC détermine en théorie ce que l'Homme peut et ne peut pas apprendre, et par-là même, délimite la forme et la nature des détériorations comportementales dans le cas de lésions cérébrales.

Sur la base de ces principes généraux, une première source d'inspiration du courant cognitif se trouve dans l'œuvre célèbre de Craik, *The nature of explanation*, qu'il publie en 1943 (alors qu'il était âgé de 29 ans, peu de temps avant sa mort). Il avait mis en évidence l'importance du déficit en tant que démarche possible dans la détection d'un processus cognitif donné, en faisant remarquer que dans « un appareil bien construit », nous ignorons l'existence des ses composantes tant qu'elles fonctionnent normalement : ce sont leurs failles qui nous rendent attentifs à leur présence.

Dans les années 1970, la NPC pose les deux postulats qui la fondent : la modularité et la transparence. L'œuvre de David Marr (1976) constitue un apport fondamental à la conceptualisation des modèles modulaires de la NPC.

Marr postule, à partir de son travail sur la vision et sur la simulation par ordinateur des processus de reconnaissance visuelle, que les systèmes complexes, dont l'exemple le plus notable est le cerveau, évoluent de façon à s'organiser en modules. Les raisons d'une orientation modulaire seraient la plus grande facilité à corriger des erreurs et les possibilités d'amélioration de l'organisation du système. Les termes « module » et « modularité » sont utilisés dans la NPC suivant le sens donné par Marr (1982), à savoir, le degré d'interaction qui a lieu entre deux systèmes. Ainsi, dans le concept de modularité, il y a implicitement celui de processus. On peut donc définir la modularité en NPC comme un ensemble de processus dont l'activité organisée rend possible le fonctionnement mental normal.

L'œuvre de Jerry Fodor (1983) est, quant à elle, centrale pour l'étude des attributs de la modularité mentale, qui sont les suivants : cloisonnement de l'information, spécificité du domaine, déclenchement obligatoire du processus et origine génétique.

– Le cloisonnement à un niveau informationnel signifie que chaque module réalise le traitement de l'information de manière relativement isolée par rapport aux autres modules. Cependant, la dimension de modularité d'une fonction donnée, n'implique en aucun cas une localisation cérébrale invariable et unique.

– Le module est spécifique d'un domaine de la cognition humaine, chaque module reçoit et traite un type d'information. Néanmoins, il faut différencier l'indépendance dans le *traitement* de l'information de l'indépendance du *fonctionnement* d'un module vis-à-vis des autres. En effet, supposons un module A ayant des connexions avec un module B de sorte que A transmet un flux d'informations à B ; si le module A est endommagé, le module B, même intact et traitant l'information selon les règles habituelles, ne pourra aboutir à un résultat normal puisqu'il traitera l'information dégradée transmise par le module A.

– Le déclenchement du fonctionnement d'un module est obligatoire dans la mesure où le traitement instauré par le stimulus présenté, se poursuit jusqu'à la fin. Un exemple de cette propriété est le processus de reconnaissance visuelle ou auditive : des objets, des visages ou des voix familiers, seront reconnus sans aucune possibilité d'inhiber le processus déclenché. Cette caractéristique s'applique à l'input soumis au traitement sensoriel. Cependant, l'output et le contrôle de l'action ne sont pas sujets à la loi du déclenchement obligatoire ; ainsi par exemple, nous pouvons être obligés de chercher dans notre mémoire le nom de la personne instantanément reconnue.

– Le postulat concernant la caractéristique génétique et héréditaire des modules mentaux est très critiqué, notamment par rapport aux fonctions apparues bien plus récemment dans l'histoire, telles que la lecture et l'écriture. Cependant, d'autres auteurs pensent que le postulat de Fodor ne doit pas être invalidé mais nuancé : les modules cognitifs se développent grâce à l'interaction des facteurs innés et acquis. Fodor considère que le système modulaire ne s'applique pas aux processus de haut niveau de la pensée, tels que le raisonnement ou la prise de décision. Il s'agit, dans ces exemples, d'opérations non cloisonnées sur le plan informationnel et tant le déclenchement obligatoire que la spécificité du domaine sont des caractéristiques

incompatibles avec les traits définitoires des processus complexes, tels que la flexibilité cognitive, l'ajustement de la réponse ou encore l'inhibition d'une action.

Alfonso Caramazza (1986) est l'auteur du postulat de transparence, mentionné plus haut, selon lequel l'ensemble des performances cognitives préservées et altérées, observé après une lésion cérébrale, « montre » le système de TI *plus* les altérations locales survenues à des modules et/ou des connexions les reliant.

D'un point de vue appliqué, la technique qui est reconnue comme étant propre et caractéristique de la NPC a été utilisée pour la première fois par Marshall et Newcombe lorsqu'en 1973 ils étudient dans un cadre de processus normal, les « paralexies ».

Nous avons vu jusqu'ici les facteurs fondateurs, historiques de la NPC. À la fin des années 1980, la NPC apparaissait comme la méthode d'étude la plus efficace des fonctions supérieures. Quel est son statut une quinzaine d'années après, compte tenu de l'introduction de la neuroimagerie fonctionnelle dans la recherche de la cognition humaine ?

Le rôle de la neuroimagerie fonctionnelle en neuropsychologie cognitive

L'apport des données de la neuroimagerie cérébrale fonctionnelle (NF) aux conceptions théoriques de la NPC actuelle n'est pas uniformément reconnu. Alors que certains auteurs partent du principe que la recherche basée sur les systèmes de TI pourrait bénéficier d'une prise en compte de la structure cérébrale sous-jacente (e.g. Caplan, 2004), beaucoup sont ouvertement sceptiques (e.g. Coltheart, 2004 ; Harley, 2004a ; 2004b) ou ont un avis à peine plus nuancé (e.g. Lambon Ralph, 2004 ; Shallice, 2004 ; Vallar, 2004). Ainsi, Caplan affirme que la recherche en NPC doit inclure, en plus de l'investigation des déficits dans le cadre de l'architecture fonctionnelle, l'identification des bases neurales chez le sujet sain et la relation entre la maladie neurologique et le trouble cognitif. Bien au contraire, Coltheart affirme que les neuropsychologues cognitivistes ne sont pas censés étudier le cerveau ; la recherche des structures cérébrales sous-tendant les activités cognitives, dit-il, appartient à une autre branche, les neurosciences cognitives. Pour sa part, Harley cite des termes qui ont été forgés par des opposants farouches à la neuroimagerie tels que « nouvelle phrénologie » ou « chromo-phrénologie ». Dans la même perspective, il conclut, avec un humour britannique, que dans 20 ans, toutes ces images si brillantes et colorées de coupes de cerveaux que l'on trouve de plus en plus dans les revues scientifiques de NPC, « pourraient peut-être finalement devenir utiles. La NPC est morte, vivent les neurosciences cognitives » (Harley, 2004b, p. 56).

Voyons brièvement les raisons qui sont avancées pour asseoir cette position si radicale. Le bilan sur les éventuels concepts utiles et nouveaux que les neuropsychologues cognitivistes auraient pu acquérir à la fin de la « décennie du cerveau » des années 1990 s'avère négatif. Et ce sur deux plans :

Il n'existerait pas de résultats provenant de la NF qui puissent être utilisés pour la *localisation* des processus cognitifs dans le cerveau. À titre d'exemple, Coltheart (2004) cite les conclusions de deux centres de

renommée mondiale, l'un aux États-Unis et l'autre en Grande-Bretagne, tous deux ayant le même objectif de recherche, concrètement, de localiser les structures cérébrales sous-tendant les trois composantes (ou modules) de la lecture : orthographique, phonologique et sémantique. Les résultats montrent une absence de cohérence pour chacune des composantes, entre les deux groupes de chercheurs. Comme bien d'autres exemples semblables le suggèrent, ces nombreuses différences montrent que le système cognitif opère en cascade, par opposition aux activations hiérarchiques de type sériel (déclenchement par dépassement d'un seuil), et en mode interactif, en contraste avec une rétroaction ou une proaction (*feedback* ou *feedforward*). Dans ces conditions, il apparaît très difficile voire impossible de localiser un module cognitif donné dans le cerveau. Supposons qu'il existe un système cognitif X formé par trois composantes, A, B et C et qu'un chercheur souhaite localiser le module A au moyen de la neuroimagerie, pendant qu'un sujet réalise une tâche qui nécessite ce module. Dans un système opérant en cascade, l'activation de A entraîne celle de B et C, même si ces deux derniers ne sont pas concernés par la tâche. Pareillement, si le système opère en mode interactif, une partie de l'activation de A sera le résultat de la rétroaction de B et C. Comment dans ces circonstances pourra-t-il conclure quelle est la part d'activation cérébrale associée au module A ?

Il n'existe pas de résultats provenant de la NF qui puissent être utilisés dans l'évaluation d'un modèle cognitif ou dans le choix entre deux modèles rivaux. La raison avancée est simple et radicale : « Les faits concernant le cerveau ne contraignent pas la nature des systèmes de TI » (Coltheart, 2004, p. 22).

Finalement, les trois points qui résument la vision générale des opposants à la NF, sont premièrement, que l'identification des structures neurales distinctes ne contribue en rien au progrès de la compréhension de la cognition ; deuxièmement, que faute d'une « colonne vertébrale » propre, la NF va se nourrir des acquis de la NPC le temps nécessaire pour gagner une certaine consistance théorique ; et, enfin, que la NF n'ayant strictement aucune utilité pour la NPC, il est souhaité qu'elle n'y ait aucune place.

Shallice (2004) rectifie un tant soit peu la position cognitiviste à outrance en constatant que les auteurs précédents (Harley, concrètement) limitent trop leur champ théorique. Shallice propose, en conséquence, 5 niveaux d'analyse :

- 1) l'architecture fonctionnelle, niveau pour lequel aussi bien la NPC que la NF sont utiles.
- 2) Les outils au moyen desquels les sous-systèmes peuvent être étudiés dans la pratique ; ce niveau est viable exclusivement à partir de la NPC.
- 3) L'apprentissage des tâches ; ici, les deux approches semblent utiles.
- 4) Les tâches qui changent le traitement *on-line* ; ce niveau d'analyse est exploitable par la NF, et de manière approximative uniquement, puisque indirecte, par la NPC.
- 5) Le développement de l'architecture fonctionnelle ; à ce niveau, naturellement, c'est uniquement la NPC qui est envisageable. La plupart des critiques, constate Shallice, visent le niveau 2. Cependant, la NF est utile pour la question du niveau 1 et ce, particulièrement pour les fonctions cognitives non modulaires comme les fonctions exécutives et la mémoire

épisode. Par ailleurs, concernant le point 3, les deux approches ensemble commencent à fournir des résultats solides en raison de la convergence des données. En effet, lorsque les tests cognitifs révèlent une double dissociation et que cette dissociation comportementale se voit renforcée par des bases anatomiques relativement distinctes, l'interprétation théorique est considérablement mieux garantie. Par ailleurs, la spécificité au niveau neuro-anatomique comporte aussi une garantie, quoique indirecte, au sujet de l'existence des différents sous-systèmes.

Le présent ouvrage s'inscrit dans un courant de la NPC que l'on peut appeler *modéré* ; en effet, la tendance vers le cognitivisme à outrance qui peut s'épanouir dans la recherche, se voit modérée par la pratique clinique soutenue. De manière plus objective, en accord avec Shallice (1988 ; 2004), l'avis de l'auteur est que la NPC doit modifier sa métathéorie, en changeant sa position d'isolement, inhérente à l'attitude de certains auteurs mentionnés plus haut, vers une ouverture qui lui permette de montrer son utilité et ainsi bénéficier des acquis d'autres branches des neurosciences cognitives. Enfin, dans la perspective de la clinique appliquée, en accord avec John Marshall (2003), la position de ce livre est que la neuroimagerie peut être utile mais qu'elle ne doit en aucun cas être considérée comme un substitut à l'observation des patients. Elle ne pourra jamais être employée pour remplacer la pratique clinique, et dans de nombreux cas, c'est le savoir-faire du praticien neuropsychologue qui pourra être un guide de localisation cérébrale d'une fonction, meilleur que les données de la neuroimagerie anatomique ou fonctionnelle.

Conclusion

Les fondements de la neuropsychologie telle qu'elle est étudiée aujourd'hui par la plupart de chercheurs, reprennent ces racines neuro-anatomiques et les concepts qui en découlent, notamment un certain « localisationnisme » des réseaux distribués ; ils intègrent le versant cognitiviste et, avec lui, un mode caractéristique d'envisager l'étude des conséquences de la lésion cérébrale. L'objectif principal de la neuropsychologie, l'étude de la relation cerveau – comportement, bénéficie à présent de l'imagerie cérébrale fonctionnelle (voir chapitre 10). Il s'agit d'une révolution technique dont les précisions conceptuelles vont enrichir la recherche et ses applications à la clinique neuropsychologique.

Méthodes d'évaluation

Introduction

Les lésions cérébrales provoquent des déficits du comportement qui sont, dans la plupart des cas, observables et peuvent être, dans beaucoup de cas, évalués. Deux méthodes d'évaluation sont utilisées : la méthode *psychométrique* dans laquelle tous les patients sont examinés au moyen de batteries de tests et l'approche *adaptée* qui est essentiellement flexible et caractérisée par un nombre plus limité de tests visant une évaluation guidée par des données individuelles cognitives et neuro-anatomiques.

L'approche psychométrique peut être réalisée par des personnes qui n'ont que des connaissances techniques de la neuropsychologie puisqu'il faut uniquement maîtriser les tests composant les batteries. Les exemples les plus extrêmes de l'approche psychométrique sont la batterie de Luria-Nebraska et la batterie de Halstead-Reitan. La première est composée de tests créés par Luria dans une perspective neuropsychologique éminemment qualitative, caractéristique qui a, naturellement, disparu de la version psychométrique. La batterie de Halstead-Reitan émerge d'une série d'études statistiques à grande échelle et est constituée d'une large série de tests typiquement hétéroclites comme, par exemple, des mesures sensori-perceptives, des échelles de personnalité et des tests d'intelligence. Bien que ces batteries aient quelques composantes utiles, elles ne sont pas présentées isolément et l'application de tout l'ensemble est extrêmement long. En général, à cause de la très grande variété du contenu, ces grandes batteries ne fournissent pas de données précises sur le déficit d'intérêt. Un exemple plus courant est l'échelle clinique de mémoire de Wechsler qui, en cas d'échec, ne permet au neuropsychologue ni de faire la part entre l'anxiété ou la fatigue du patient et le véritable symptôme amnésique, ni de distinguer un déficit non amnésique du lobe frontal d'une altération plus clairement mnésique des régions temporales. Par ailleurs, sans un examen complet du patient, on peut imaginer le cas où une apraxie constructive (voir chapitre 7) passerait inaperçue tandis que l'on aurait posé un diagnostic de mémoire déficiente pour le matériel non verbal.

L'approche *adaptée*, que nous développons dans ce livre, exige quant à elle, une connaissance approfondie de la discipline, étant caractérisée par une évaluation ajustée à chaque patient et, par conséquent, modulée par le neuropsychologue. Cette méthode combine les classifications traditionnelles des

symptômes neurologiques avec les principes de la psychologie cognitive et l'utilisation des tests standardisés qui sont sélectionnés « à la carte ».

La sélection des tests est guidée par des facteurs généraux et individuels (ces derniers seront abordés dans les présentations de cas, tout au long de l'ouvrage). Quant aux facteurs généraux, le choix des tests est guidé par la connaissance de l'étiologie de la lésion et de l'organisation cérébrale fonctionnelle. Concernant l'étiologie, certains cas d'accidents vasculaires cérébraux (AVC) détruisant une zone relativement circonscrite, peuvent mettre en évidence des troubles remarquablement sélectifs. Ainsi, l'examen sera plus utile si les tests choisis ciblent des sous-composantes visant à montrer des préservations subtiles sur lesquelles s'appuyer dans le cas d'une démarche de revalidation fonctionnelle. Au contraire, après un traumatisme crânien grave de l'adulte ou au cours de processus neurodégénératifs, les déficits très diffus seront mieux évalués au moyen des tests plus variés et moins ciblés. Au sujet de l'organisation cérébrale des fonctions, le neuropsychologue sera attentif à la latéralisation hémisphérique de la fonction. Bien que les capacités cognitives observées dans le cerveau sain activent des réseaux neuronaux distribués et ne se limitent pas à un hémisphère cérébral, il est utile en clinique de se laisser guider, dans un premier temps, par des notions de base : l'hémisphère gauche traite prioritairement le matériel verbal et l'hémisphère droit, le matériel non verbal. Dans cette première étape de l'évaluation, en plus du langage et des capacités spatiales, l'examen de la latéralité manuelle peut s'avérer nécessaire. Les données concernant la main utilisée pour des tâches motrices fines – obtenues au moyen des échelles standardisées – ont un intérêt particulier dans les cas où le neuropsychologue obtient un profil cognitif peu fréquent comme, par exemple, des troubles du langage, chez un patient qui écrit avec la main droite et présente une lésion de l'hémisphère droit. L'échelle de latéralité manuelle pourrait montrer une dominance de la main gauche (contrariée pour l'écriture). Si, au contraire, l'échelle, plus des données sur les antécédents de latéralité des parents et des enfants du patient indiquent une dominance droite, il pourrait s'agir d'un cas d'aphasie croisée (Manning *et al.*, 1992). Le deuxième aspect de l'organisation cérébrale fonctionnelle dont il faut tenir compte en sélectionnant les tests, est la localisation des fonctions dans les régions antérieures et/ou postérieures. L'examen du patient qui présente une lésion frontale relativement circonscrite et celui du patient porteur d'une lésion dans la zone temporo-occipitale, posent des questions différentes et seront réalisés en utilisant des tests différents. En particulier, dans le premier cas, outre l'évaluation générale (voir les descriptions des cas), il s'agira de présenter au moins 4 ou 5 tests sensibles aux troubles du lobe frontal, compte tenu que les scores aux tests des fonctions exécutives sont très fréquemment hétérogènes ; les résultats obtenus aux différents tests doivent être rapportés avec des observations qualitatives, très brèves et objectives et un entretien semi-structuré doit rendre compte du comportement du patient, lors de la consultation et dans la vie quotidienne. Des tests tels que les séquences motrices de Luria, les estimations cognitives ou des tâches « go/no-go », par exemple, auraient une valeur clinique uniquement dans le premier cas (voir chapitre 8), alors que les tests de reconnaissance des objets et des visages, par exemple, seraient adaptés en priorité dans le cas d'une lésion postérieure (voir chapitre 5).

L'examen neuropsychologique

Les déficits cognitifs dont souffre le patient peuvent être cernés uniquement au moyen d'un examen neuropsychologique bien organisé. C'est la responsabilité du clinicien neuropsychologue d'établir quelles sont les capacités altérées, dans quelle mesure elles le sont et quelles sont celles qui sont préservées. L'examen devra pouvoir répondre à des demandes de diagnostic tout court mais aussi de diagnostic en vue de la prise en charge rééducative. Dans les deux cas, ce sont les conséquences cognitives, émotionnelles et comportementales des lésions cérébrales qui sont étudiées au moyen de tests.

Les tests

La grande majorité des tests utilisés en clinique neuropsychologique, ont été spécifiquement élaborés pour mesurer une fonction particulière et sont standardisés. Il est normalement facile de les utiliser, le mode de passation et de cotation étant, dans la plupart des cas, publié avec les résultats obtenus au sein d'un groupe de référence de sujets sains. Les scores de ce groupe de référence constituent les « normes » qui accompagnent tout test standardisé. Plus le groupe de référence est représentatif de la population générale quant aux facteurs susceptibles d'influer sur la performance cognitive (plus précisément, l'âge, le niveau culturel et le genre), meilleures sont les normes. Les scores du patient seront comparés à la moyenne des sujets dans son groupe d'âge etc., compte tenu de la variabilité de performance qui a été observée dans les limites de la normalité. La plupart des comparaisons en neuropsychologie clinique se font en terme de score standard, c'est-à-dire de la distance entre le résultat du patient et la moyenne de référence, et en terme de percentile ou de pourcentage des sujets du groupe de référence qui obtient un score égal ou inférieur à celui du patient. Les tests standardisés constituent la base de toute séance d'évaluation. Concernant la pratique clinique qui sera prônée dans le présent ouvrage, il faut ajouter des tests conçus par les neuropsychologues du National Hospital à Londres et de la Salpêtrière à Paris, qui ont démontré leur valeur clinique mais dont les normes n'ont pas été publiées. En plus des résultats aux tests, le compte rendu de l'examen doit aussi intégrer une courte appréciation qualitative. La situation la plus fréquente, mentionnée plus haut, dans laquelle l'observation qualitative est indispensable, est celle des capacités altérées du lobe frontal qui peuvent « échapper » à l'évaluation cognitive. Ainsi, il n'est pas rare qu'un patient soit incapable de finir une tâche avant d'en commencer une autre (d'où désorganisation et fatigue), alors que ses résultats aux tests évaluant les fonctions exécutives sont normaux.

Une considération pratique très importante est le temps dont dispose le neuropsychologue pour réaliser l'évaluation. Il est fréquent de ne disposer que d'un temps relativement court pour des raisons liées à des contraintes d'organisation des autres consultations et/ou au transport des patients, etc. La réussite de l'approche d'évaluation adaptée dépend donc de l'ensemble des connaissances cognitives et neuro-anatomiques, permettant au neuropsychologue de moduler et d'optimiser l'examen en fonction du temps disponible. Considérons un exemple concret : on dispose d'un temps limité pour évaluer