

## JIFRO – L'œil qui vieillit



**S. CHOKRON**  
Unité Vision et Cognition,  
Fondation  
Ophtalmologique  
Rothschild,  
UMR 8242, Université  
Paris-Descartes, PARIS.

La vision permet tout au long de la vie d'acquérir de nouvelles compétences dans tous les domaines, de comprendre le monde qui nous entoure et d'agir de manière adaptée. Si l'on apprend à voir tout au long de la vie, on peut malheureusement également perdre ce savoir visuel à la suite d'une lésion focale, acquise, intéressant les aires visuelles cérébrales ou au cours d'atteintes dégénératives. Après avoir rapidement rappelé la nature des troubles neurovisuels d'origine centrale, nous décrivons la symptomatologie neurovisuelle de l'atrophie corticale postérieure qui entraîne une atteinte progressive des processus cognitifs visuels et spatiaux et présentons le diagnostic différentiel avec les autres troubles de la fonction visuelle.

### Les troubles neurovisuels d'origine centrale

Chez l'être humain, la vision occupe dès la naissance une place de choix dans les activités cognitives et relationnelles et ne peut être réduite à la simple capacité à détecter un stimulus visuel. Voir, c'est reconnaître son environnement et ses proches afin d'interagir avec le monde extérieur, pouvoir ajuster un geste de préhension à l'objet désiré, se repérer dans l'espace pour se déplacer en évitant les obstacles. Mais Voir, c'est aussi faire attention visuellement au monde qui nous entoure, pouvoir chercher un objet parmi d'autres, pouvoir comprendre une scène visuelle complexe, une figure ambiguë ou un tableau. Voir c'est également apprendre à reconnaître le langage écrit ou tout autre symbole,

## Atrophie corticale postérieure : séméiologie et diagnostic

contrôler le geste graphique, organiser son écriture sur une page ou organiser spatialement toutes les étapes nécessaires au calcul. Enfin, Voir, c'est également percevoir et décoder visuellement les émotions d'autrui, sourire en réponse au sourire de l'autre, ou encore reconnaître les visages, les animaux ou les lieux familiers afin d'y réagir de manière adaptée. L'ensemble de ces processus cognitifs visuels peut être atteint à des degrés divers à la suite d'une lésion rétrochiasmatique et en particulier à la suite d'une lésion des aires visuelles cérébrales, au niveau occipital. De plus, dans la mesure où la vision joue un rôle prépondérant dans le bon fonctionnement des autres processus cognitifs tels que l'attention ou la mémoire, un certain nombre de processus vont être perturbés si la vision ne peut pas correctement jouer son rôle, que ce soit au niveau de la perception, de la coordination visuo-motrice, du contrôle de la motricité ou encore de la reconnaissance.

En dehors des atteintes des voies visuelles anté-chiasmatiques (*i.e.*, de l'œil au chiasma optique), les troubles visuels peuvent donc s'observer après une atteinte des voies visuelles rétrochiasmatiques (*i.e.*, du chiasma aux aires cérébrales associatives). On parle alors de troubles neurovisuels (ou "*cerebral visual impairment*") dans la littérature anglo-saxonne). Les troubles neurovisuels correspondent aux altérations du champ visuel, de l'intégration ou du traitement de l'information visuelle, et font suite à une atteinte centrale du système visuel (rétrochiasmatique), en général une lésion occipitale (Chokron et Marendaz, 2005 ; Chokron, 2002). Cette atteinte peut être la conséquence d'une lésion acquise, quelle qu'en soit l'étiologie (vasculaire, tumorale, infectieuse,

anoxique) ou encore d'une lésion évolutive comme on le voit dans les atteintes dégénératives comme dans l'atrophie corticale postérieure que nous décrivons ci-dessous.

### Définition et séméiologie de l'atrophie corticale postérieure

L'atrophie cérébrale postérieure (ACP) est un syndrome clinique caractérisé par une baisse progressive de la fonction visuelle sans trouble de l'acuité visuelle associé et sans trouble du langage et de la mémoire, tout au moins au stade initial. Sur le plan de l'imagerie, ces signes sont associés à une atrophie des régions cérébrales postérieures. Souvent, l'ACP est considérée comme une forme atypique ou une variante de la démence type Alzheimer (DTA), alors que pour d'autres auteurs, cette pathologie pourrait constituer une entité à part (Crutch *et al.* 2013).

L'ACP débute en général entre 50 et 60 ans. Les signes cliniques initiaux sont variés et atypiques. Cette hétérogénéité sur le plan séméiologique est sans doute un facteur qui majore la difficulté à poser le diagnostic. Les signes cliniques les plus fréquemment observés sont des difficultés pour détecter et localiser des cibles dans l'ensemble du champ visuel, pouvant parfois mimer une amputation du champ visuel progressive, pour reconnaître ou attraper des objets sous le contrôle de la vision ou encore se repérer dans l'espace.

La séméiologie précise des patients atteints d'ACP semble intimement liée à la localisation du point de départ du processus dégénératif. Fréquemment, le processus débute le long de la voie dorsale, occipito-pariétale. Le patient présente dans ce cas l'équivalent d'un

## I JIFRO – L'œil qui vieillit

syndrome de Balint progressif, dégénératif, avec l'association d'un trouble massif du contrôle du regard, d'une ataxie optique ou trouble de la coordination visuo-motrice, ainsi qu'une simultanée c'est-à-dire une incapacité à traiter plusieurs stimuli visuels de manière simultanée. Lorsque l'atteinte débute par la voie occipito-temporale, ou voie ventrale ce qui a été décrit mais semble plus rare, les troubles sont caractérisés par des difficultés de reconnaissance des stimuli connus antérieurement. On peut ainsi noter un trouble de la reconnaissance du langage écrit ou alexie pure, une agnosie visuelle ainsi qu'une prosopagnosie.

Ainsi, le traitement visuel du langage écrit et des nombres peut être difficile au fur et à mesure de la progression de la maladie tout comme la reconnaissance des visages, des objets ou des lieux antérieurement connus. Chez un grand nombre de patients, les troubles observés intéressent simultanément la voie dorsale et la voie ventrale et évoluent au fur et à mesure de la progression du processus dégénératif. Aux troubles de la cognition visuelle peuvent s'ajouter des troubles praxiques tels que l'apraxie idéomotrice, l'apraxie de l'habillage ou encore des éléments de syndrome de Gerstmann (agnosie digitale, indistinction droite-gauche, agraphie et acalculie) lorsque l'atrophie intéresse également les lobes pariétaux de manière bilatérale. Au fur et à mesure, on peut voir apparaître progressivement des troubles cognitifs pouvant mener à la démence au bout de plusieurs années.

### ■ Diagnostic

La méconnaissance de l'ACP est fréquente, tout comme les erreurs diagnostiques. Ceci est dû, d'une part aux formes variées que peut prendre la maladie, et d'autre part au fait que l'ACP touche la fonction visuelle tout en épargnant l'acuité visuelle, d'où l'importance de dissocier l'acuité visuelle des processus

cognitifs impliqués dans le traitement visuel. Ainsi, il faut évoquer la présence d'une ACP devant un patient âgé de moins de 65 ans, présentant une gêne ou une plainte visuelle centrée sur le traitement des informations visuelles évoluant lentement, en l'absence de lésion acquise connue et sans trouble de l'acuité visuelle et sans atteinte oculaire. Dans ce cas, un examen du champ visuel (périmétrie automatisée de préférence) ainsi qu'un bilan neurovisuel complet<sup>1</sup> testant les capacités de détection, localisation, attention, reconnaissance, coordination visuo-motrice, mémoire visuelle, imagerie mentale est absolument nécessaire pour pouvoir confirmer ou infirmer le diagnostic d'ACP.

Parallèlement, une imagerie pourra mettre en évidence une atrophie des aires cérébrales postérieures, et en particulier de la région occipitale, qui peut s'étendre le long de la voie dorsale (occipito-pariétale) et/ou ventrale (occipito-pariétale). Comme nous l'avons vu plus haut, la localisation de l'atteinte dégénérative détermine la sémiologie des premiers signes observés.

### ■ Conclusions et perspectives

Il est important de ne pas méconnaître les signes évocateurs d'une atrophie corticale postérieure dont le nombre de patients atteints ne cesse de croître. Ces patients, encore jeunes au moment du début du processus dégénératif souffrent d'une grande errance sur le plan diagnostique et ne sont souvent pas reconnus comme porteurs d'un trouble de la fonction visuelle dans la mesure où l'appareil oculaire et l'acuité visuelle sont normaux. Il est donc essentiel d'évoquer une atrophie corticale postérieure et d'en rechercher les signes cliniques évocateurs grâce à un bilan neurovisuel chez tout patient de moins de 65 ans présentant une gêne sur le plan visuel avec acuité visuelle normale et absence de trouble mnésique ou cognitif.

Une meilleure caractérisation des troubles ainsi qu'une évaluation systématique sur le plan neurovisuel permettra d'une part d'éviter l'errance diagnostique et de proposer une prise en charge précoce afin de préserver le plus longtemps possible la fonction visuelle et d'autre part d'obtenir des données cliniques et épidémiologiques qui font encore défaut. Mieux connaître et mieux reconnaître l'ACP permettra également de mieux cerner les différences cliniques, physiopathologiques et neuroradiologiques avec la démence type Alzheimer afin de pouvoir mieux distinguer ces deux entités cliniques encore trop souvent confondues.

### POUR EN SAVOIR PLUS

- BEVERSDORF D Q, HEILMAN K M. Progressive ventral posterior cortical degeneration presenting as alexia for music and words. *Neurology*, 1998;50:657-659.
- CHOKRON S. Évaluer les troubles neurovisuels d'origine centrale. *Traité de Neuro-Ophtalmologie Clinique*, 2016, Paris, Masson.
- CHOKRON S & MARENDAS C. *Comment voyons-nous ?* 2005, Editions Le Pommier, Paris.
- MCMONAGLE P, DEERING F, BERLINER Y et al. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology*, 2006;66:331-338.

1. L'Unité Vision et Cognition de la Fondation Ophtalmologique Rothschild met au point des batteries d'évaluation des troubles neurovisuels chez l'enfant et l'adulte qui peuvent être obtenus en adressant un mail à [recherchesantedeveloppement@gmail.com](mailto:recherchesantedeveloppement@gmail.com)

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.



**10<sup>es</sup> Journées Interactives  
de Formation de  
Réalités Ophtalmologiques**

**Vendredi 27 janvier 2017 (matin)**

**Œil et médecine interne**

**sous la présidence du Pr Bahram Bodaghi**