

CERVEAU TOUCHÉ,

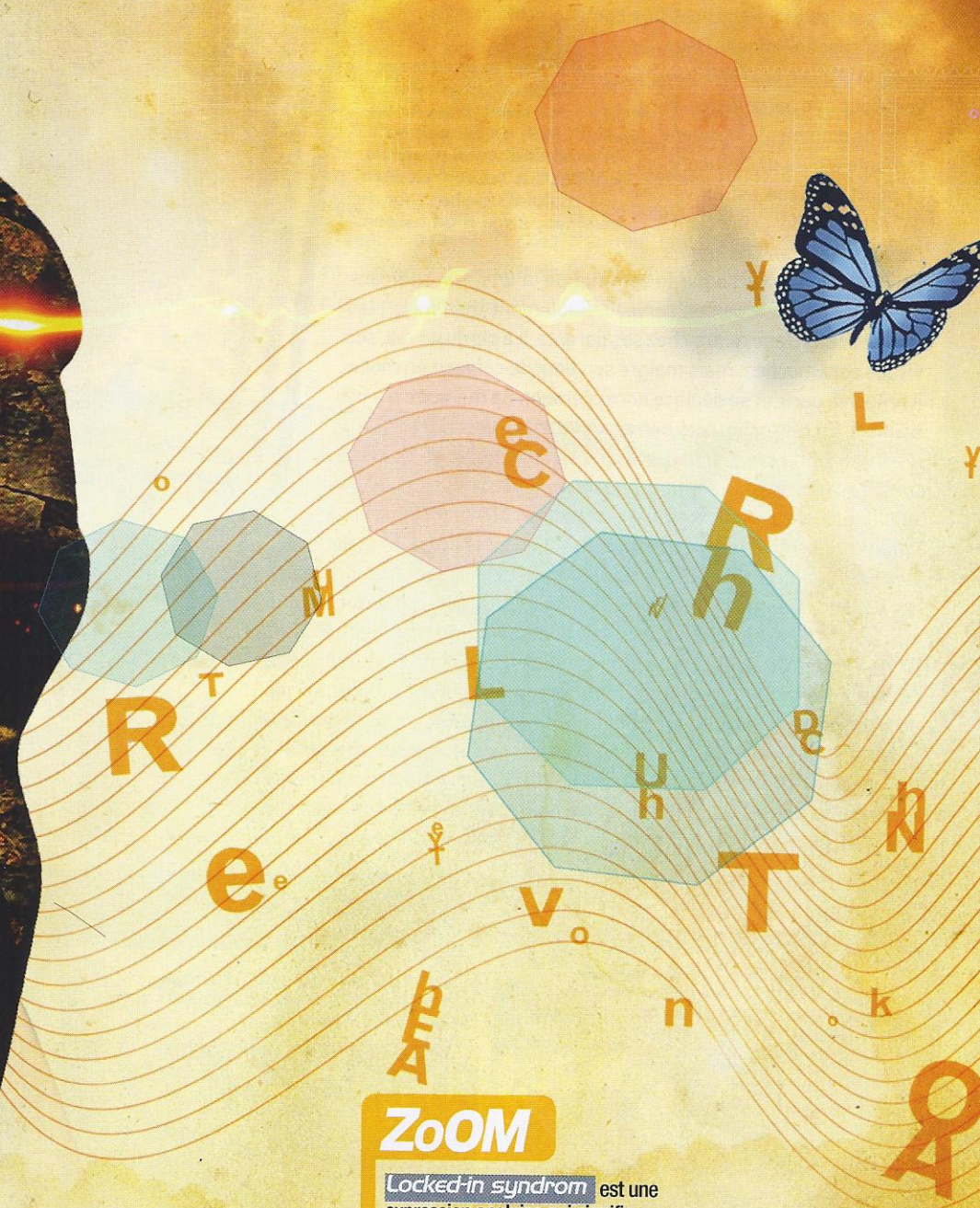
Dans notre cervelle, tous nos savoir-faire ont une place: lire, reconnaître le visage de nos proches ou une partie de notre anatomie... Un petit bout de ciboulot endommagé et c'en est fini pour l'un d'entre eux.

SYLVIE REDON-CLAUZARD

Être EMMURÉ dans son corps

Se réveiller incapable de parler, et sentir que seuls vos paupières et vos yeux acceptent de bouger: c'est ce cauchemar que vivent les personnes atteintes du **locked-in syndrom** ou LIS. Comme Julia Tavalaro qui, après sept mois de coma, a repris conscience. Mais comme elle souffrait du LIS, personne ne s'en est rendu compte. On parlait d'elle comme du « légume », alors qu'elle entendait, voyait, et comprenait. Son isolement a duré 6 ans, jusqu'à ce que sa famille remarque un semblant de sourire sur son visage alors qu'on venait de raconter une blague cochonne dans sa chambre. Ils ont alors compris que ses clignements d'yeux et les légers rictus de son visage étaient des tentatives de communiquer. Par des mouvements d'yeux, elle a pu dialoguer, et même dicter ses mémoires pour en faire un livre. Tous les patients ne survivent pas; mais ceux qui ne meurent pas, une fois stabilisés, peuvent vivre des dizaines d'années, parfois remanger par la bouche, voire récupérer un peu de mobilité au niveau de la tête ou des mains et des pieds. Une patiente rémoise, Laetitia Bohn-Derrien, a même pu reparler, et remarcher.

HOMME CHANGÉ



ZOOM

Locked-in syndrom est une expression anglaise qui signifie : « *syndrome de l'enfermement* », un syndrome étant un ensemble de symptômes. Ce syndrome survient en général à la suite d'une lésion du bas du tronc cérébral (voir p. 14-15) occasionnée par un problème dans un vaisseau sanguin, une blessure, voire une tumeur.

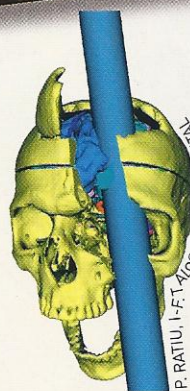
Changer de personnalité

Le 13 septembre 1848, en fin d'après midi, le jeune docteur John Harlow découvre le patient le plus extraordinaire de sa carrière. C'est un contremaître de 25 ans, employé dans le nord-est des États-Unis par une compagnie de chemins de fer. Il s'appelle Phineas Gage et vient d'avoir le crâne traversé par une barre de fer de 3 cm de diamètre ! L'accident remonte à plus d'une heure, et pourtant Gage est en vie. Il est même conscient ! La barre est entrée par la pommette et ressortie par le sommet de la tête, transperçant au passage l'avant de son cerveau. Seulement trois mois plus tard, Phineas Gage rentre chez ses parents. Il a perdu un œil, son visage est amoché... mais malgré son bout de cerveau en moins, il réfléchit, parle et se déplace normalement. Sa mémoire n'a pas souffert. En revanche, côté personnalité, c'est une autre paire de manches : lui auparavant apprécié de ses patrons et de ses hommes, est désormais colérique, impatient, grossier. À tel point qu'il se fait rapidement virer lorsqu'il reprend son boulot moins d'un an après l'accident. Même ses amis le disent changé. Le docteur Harlow note la métamorphose, mais sans pouvoir l'expliquer. Il faudra attendre 1876 et des expériences sur des singes pour que l'on découvre que des lésions dans le cortex préfrontal, la partie du cerveau abîmée chez Gage, peuvent modifier la personnalité. Aujourd'hui, on le sait, cette région du cerveau nous permet de résister à nos pulsions, de gérer nos émotions, de formuler un jugement... Phineas Gage, lui, n'en saura rien. À partir de février 1860, il enchaîne les crises d'épilepsie, une conséquence à retardement de son accident. Il en meurt en mai de la même année. Mais il reste dans l'histoire de la médecine le premier humain sur lequel on a pu établir le lien entre cerveau et personnalité.

La trombine de Phineas Gage aurait pu rester aux oubliettes. Avant juillet 2009, on pensait qu'il n'existait aucune photo de lui et que ce portrait était celui d'un chasseur de baleines, armé d'un harpon.



BRIGHTBYTES COLL.

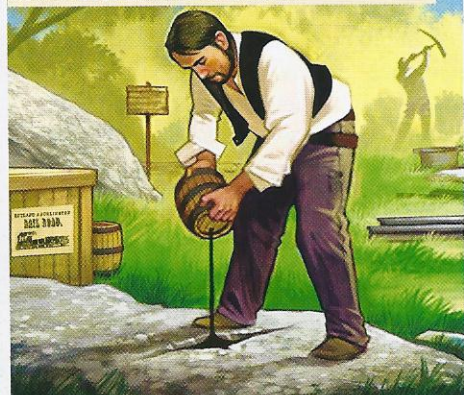


TRUBSDH S. & W. P. RATIU I-F. 2005, B

À l'époque, Gage n'a pas été autopsié, mais cette reconstitution faite en 2004, à partir de son crâne, par des chercheurs du Brigham and Women's Hospital, à Boston, aux États-Unis, montre que les dommages sont localisés dans le lobe préfrontal gauche.

L'ACCIDENT DE PHINEAS

AUX ALENTOURS DE LA VILLE DE CAVENDISH, SUR LA CÔTE EST DES ÉTATS-UNIS. LE CONTREMAÎTRE PHINEAS GAGE DISPOSE UNE CHARGE DE POUDRE NOIRE DANS UN AFFLEUREMENT DE LA ROCHE.



MALHEUREUSEMENT, IL A OUBLIÉ DE COMBLER L'OUVERTURE AVEC DU SABLE. ET LORSQU'IL BOURRE AVEC SA BARRE DE FER...



...DES ÉTINCELLES CAUSÉES PAR LE FROTTEMENT SUR LA ROCHE FONT EXPLOSER LA POUDRE. EN UN ÉCLAIR, LA BARRE JAILLIT ET LUI TRAVERSE LA TÊTE POUR RETOMBER 20 M PLUS LOIN. MIRACLE : IL EN RESSORT VIVANT !



Ne plus reconnaître les objets

Une méningite, un vaisseau qui lâche ou se bouche dans le cerveau, un traumatisme crânien... et du jour ou lendemain vous pouvez vous retrouver incapable d'identifier des catégories entières d'objets. Vous pourriez fixer votre propre portable, et n'avoir aucune idée de ce que c'est... Ce mal s'appelle agnosie de l'objet. « Il en existe différentes formes, avec des gravités variables.

Mais on peut les scinder en deux grandes catégories, détaille Annik Charnal-let, neuropsychologue spécialisée dans ce trouble au CHU de Grenoble. Dans la première, les patients ne perçoivent pas les objets comme nous ».

Leurs yeux ne sont pas en cause. C'est le cerveau qui, après avoir analysé les différentes composantes de l'objet (contours, forme globale, détails, position de ces détails), ne le reconstruit pas correctement. Les patients se rendent compte qu'il y a un problème. L'objet leur apparaît si déstructuré qu'ils ne peuvent pas l'identifier. « L'autre

forme d'agnosie de l'objet est encore plus troublante, prévient la neuropsychologue. Cette fois, le patient perçoit l'objet tout à fait normalement, mais ne l'associe pas à un concept. » Quand vous voyez un téléphone, qu'il soit vieux ou sans fil et design, votre cerveau le relie au concept de téléphone: au mot mais aussi à des infos du style

« machine qui permet de discuter à distance ». L'agnosique, lui, en est incapable. Pourtant, si on lui demande ce qu'est un téléphone, il l'explique très bien car il n'a pas perdu le concept. Seulement, il n'y accède plus à partir de ce qu'il voit.

Par chance, ce trouble concerne rarement tous les objets à la fois. Chez certains patients, ce sont les objets du quotidien (rasoir, brosse à dent, cafetière...), chez d'autres, uniquement les légumes, ou encore les animaux. Mais le plus surprenant est que ces patients n'ont pas conscience d'avoir perdu une quelconque compétence.

Ils voient un objet si peu structuré qu'ils n'identifient pas un téléphone.



Négliger la moitié de l'espace

Ils ne mangent que la moitié droite de leur assiette, ne lisent que la colonne de droite du journal, oublient la moitié gauche de certains mots. Quand vous êtes sur leur gauche, ils vous ignorent... Ce trouble, qui survient assez fréquemment après une lésion de l'hémisphère droit dans le lobe pariétal, s'appelle l'héminégligence. Il conduit à zapper la moitié de l'espace. Les yeux n'y sont pour rien. Les spécialistes débattent pour savoir si c'est un trouble de l'attention, de la façon de se représenter l'espace, ou un mélange des deux. Quoi qu'il en soit, des expériences ont montré que ces patients, même s'ils n'en ont pas conscience, voient ce qui se passe sur leur gauche... mais n'en tiennent pas compte!

Ils perçoivent un monde tronqué, et pourtant ils ne voient pas la différence avec l'époque d'avant la lésion. Même dans leurs souvenirs, la gauche est zappée. La première étape pour les aider est de les obliger à réaliser leur

trouble. L'équipe médicale leur explique, et arrive à les convaincre de porter plus d'attention au côté gauche. Mais le trouble ne disparaît pas toujours. Quand on demande à Michel^(*), patient à l'institut de rééducation du CHU de Grenoble, à Échirolles, quelles sont les séquelles de son **accident vasculaire cérébral**, il cite d'abord son bras toujours inerte, une grande fatigue, des difficultés à se concentrer... Et seulement si on insiste, pense à l'héminégligence. « *Mais j'ai bien récupéré, je suis même devenu maniaque du côté gauche* », ajoute-t-il avec humour. En réalité, il ne tient toujours pas spontanément compte de sa gauche et doit se contraindre à y penser. Un effort qu'Éric^(*), autre patient du service, héminégligent depuis 5 mois, doit même accomplir pour recommencer à marcher : « *J'avance le pied droit, précise-t-il et, si je ne suis pas très concentré, j'oublie le pied gauche !* »

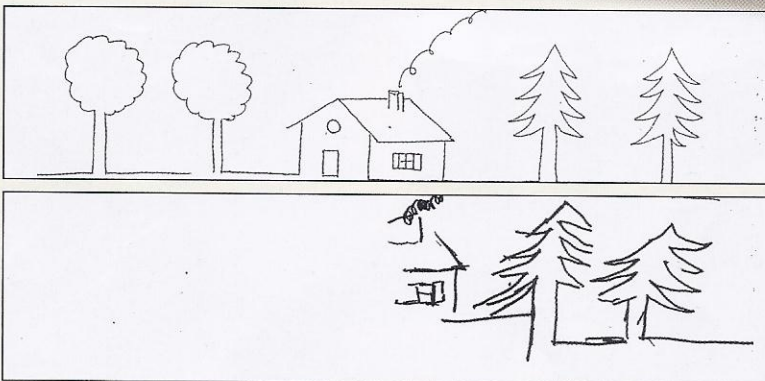
Même dans leurs souvenirs, une moitié de l'espace est zappée.



^(*) Le prénom a été modifié.

ZOOM

À l'origine de l'**accident vasculaire cérébral**, ou AVC, un vaisseau sanguin dans la tête qui se bouche et cesse d'oxygéner les neurones. Ou, au contraire, qui se rompt et inonde la région. Même résultat : les neurones meurent.



En haut, le modèle. En dessous, ce qu'a dessiné un héminégligent à qui l'on a demandé de recopier le modèle. À ce test, certains ne dessinent même pas les sapins en entier. Juste leur moitié droite.

Rejeter son bras paralysé

Alain^(*) était chef comptable. Par suite d'une grosse lésion dans l'hémisphère droit, il est devenu héminégligent. Ce qui concerne non seulement l'espace situé autour de lui, mais aussi son bras gauche, paralysé. Lorsqu'on lui demande où est son bras, il hésite. « *C'est pas ça ?* », propose-t-il en montrant l'accoudoir du fauteuil dans lequel il est assis. En fait, il ne reconnaît pas son bras. Pire, les premiers temps, il était convaincu qu'on lui avait amputé le bras et greffé à la place celui de son fils. « *Les formes les plus sévères de non-reconnaissance du corps s'accompagnent parfois de délires autour des parties du corps concernées. Cela s'appelle la parasomatophrénie*, explique Dominique Perennou, responsable clinique de l'Institut de rééducation du CHU de Grenoble à Échirolles. Aujourd'hui, quand on interroge Alain sur cette histoire de bras greffé, il reconnaît qu'il se trompait. Mais il n'en est pas intimement convaincu. « *La preuve, la semaine dernière, lors d'une réunion avec toute l'équipe médicale, raconte la neuropsychologue Hélène Diederichs, il poussait sans cesse son bras inerte vers son fils assis à côté de lui. Comme pour le lui rendre.* »



ANDRÉ SANCHEZ

Avoir **perdu** les mots

Lorsque Jérôme^(*) se réveille à l'hôpital, il n'arrive plus à parler. Les mots ne lui viennent plus ; en langage de neurologue, il est aphasique. Cet agent immobilier de 35 ans a été victime d'un AVC qui a détruit certaines régions de l'hémisphère gauche de son cerveau, dont l'aire de Broca, très importante dans la production du langage. C'était il y a 4 mois. « *Au début, mot rien, là phrase petites* », explique-t-il en mêlant mots et gestes. En revanche, il capte tout ce qu'on lui dit. On voit dans son regard que les réponses aux questions qu'on lui pose sont là, dans sa tête. Elles refusent juste de sortir de sa bouche. Farid^(*), 32 ans, suivi dans le même service de l'Institut de rééducation du CHU de Grenoble, à Échirolles, a aussi des soucis avec le langage. Comme Jérôme, une attaque cérébrale l'a rendu aphasique. Mais d'une façon différente : chez lui, l'aire du cerveau chargée de la compréhension des mots — l'aire de Wernicke — a aussi été touchée. En deux mois, son état s'est beaucoup amélioré. Il comprend les questions qu'on lui pose, peut suivre un film à la télé. « *Mais je laisse téléphone fermé, parce que je comprends rien du tout. Et la radio, j'écoute plus* », prévient-il.

Ses phrases sont ponctuées de « *trucs* » et de « *machins* » car les mots ne viennent pas toujours. Parfois, il n'emploie pas les bons : il dit « *c'est baignoire* » au lieu de « *c'est bizarre* », « *parloir* » au lieu de « *parler* ». À l'entendre, on pourrait croire un étranger qui maîtrise mal le français. « *Avant, je causais beaucoup. Maintenant, les autres parlent, moi j'écoute* », conclut-il avec un sourire un peu fataliste.

Daniel^(*), un troisième patient du service, aurait bien du mal à en faire autant. Une aphasie de Wernicke l'empêche, comme Farid, de bien comprendre ce qu'on lui dit, mais en plus, il souffre de logorrhée, un trouble parfois surnommé « *diarrhée verbale* » car des flots de paroles sortent de sa bouche sans toujours correspondre à ce qu'il veut dire. Il fait de longs détours pour exprimer des idées simples... et finit souvent par partir sur une autre idée. « *Parfois, je ne comprends pas ce que je dis* », confesse-t-il, tout à fait conscient de son état.

^(*) Le prénom a été modifié.

BOUCLE INFERNALE

POUR RETROUVER L'USAGE DE LA PAROLE, DANIEL SUIT DES SÉANCES D'ORTHOPHONIE AVEC MATHILDE, QUI LUI PRÉSENTE DES CARTES AVEC DES MOTS.



LES APHASIQUES RESTENT PARFOIS BLOQUÉS SUR UN MOT QU'ILS SORTENT EN BOUCLE.

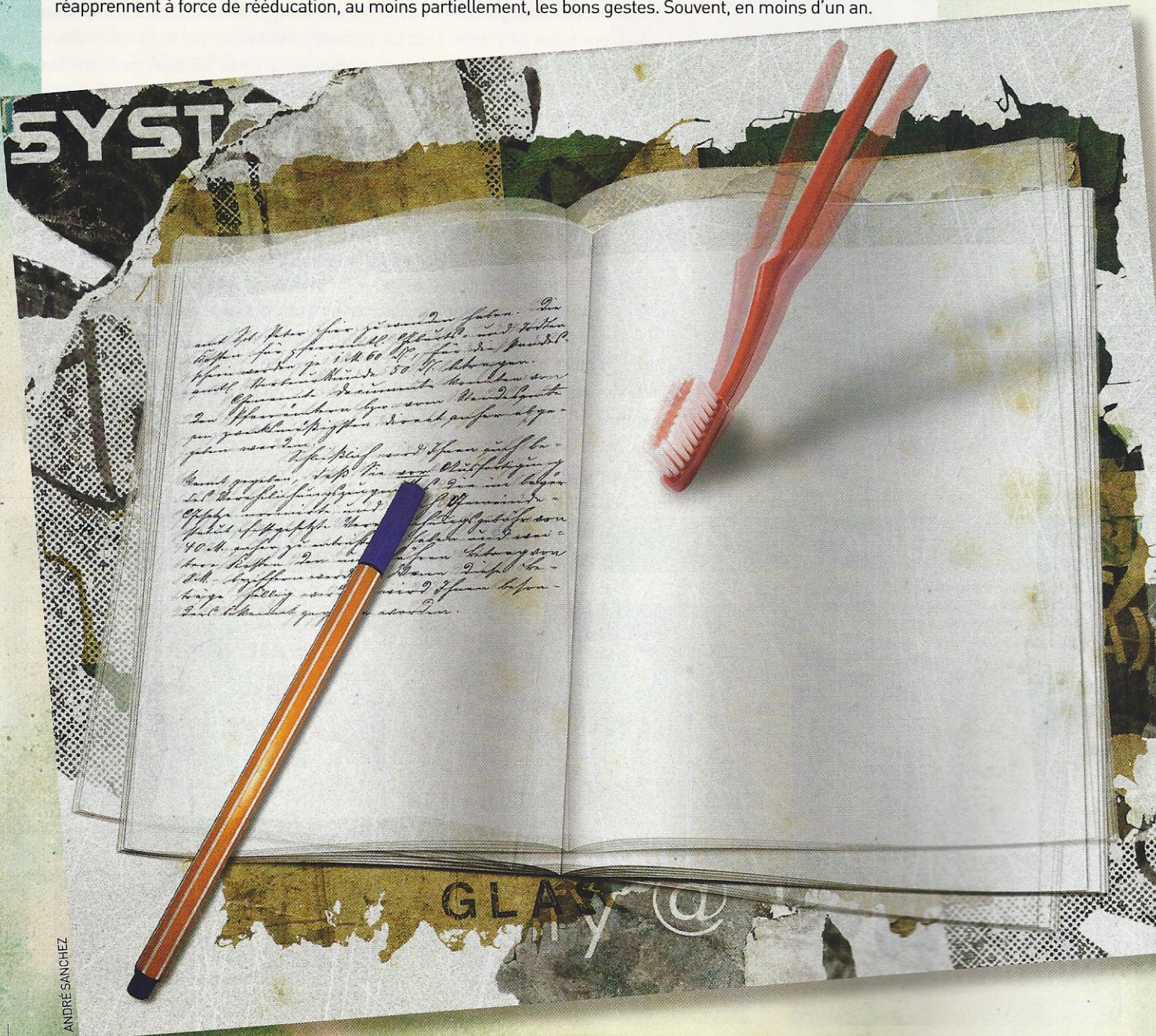
RENO

Perdre les bons gestes

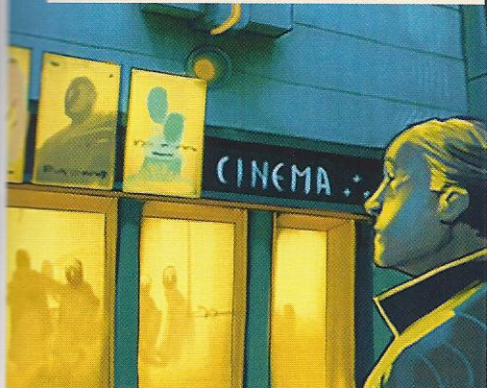
Si l'on vous dit: « Mitez l'utilisation d'un tire-bouchon... » facile! Mais pour les personnes atteintes d'apraxie idéomotrice, c'est impossible. Sauf en situation, « ils ne peuvent plus mimer l'utilisation d'un objet, faire un geste symbolique comme un salut militaire, détaille Didier Le Gall, professeur de neuropsychologie à l'université d'Angers. Demandez-leur de faire un signe de croix, ils n'y arrivent pas mais il se peut qu'en entrant dans une église, ils se signent sans même y penser. Et si on leur met un tire-bouchon dans les mains, ils sauront l'utiliser. » Cette forme d'apraxie n'est pas très invalidante au quotidien. L'apraxie idéatoire l'est beaucoup plus.

« Face à un marteau, le patient peut éventuellement vous dire "ah oui c'est un marteau, ça sert à planter des clous, ça s'achète au rayon bricolage", mais il ne saura pas pour autant comment l'utiliser », poursuit Didier Le Gall. D'où des erreurs dans la séquence des mouvements: pour se servir de l'eau, ils inclinent la bouteille avant de la déboucher, ou bien écrivent sans avoir enlevé le capuchon du stylo. Et ne comprennent pas ce qui cloche. Cela les conduit aussi à choisir le mauvais objet: une brosse à dent pour se coiffer, par exemple. Suffisamment gênant, en tout cas, pour empêcher parfois certains de se laver, de manger ou encore de se maquiller sans aide. La lésion responsable de l'apraxie, dans le cortex pariétal ou plus rarement dans le cortex frontal, ne disparaît pas, mais les patients réapprennent à force de rééducation, au moins partiellement, les bons gestes. Souvent, en moins d'un an.

« Ils ne savent plus dans quel ordre, ni avec quel instrument, faire les actions quotidiennes. »



NE PLUS RECONNAÎTRE LE VISAGE DE SES PROCHES CONDUIT À DES SITUATIONS TRÈS EMBARRASSANTES. JEAN-MARIE, PAR EXEMPLE, A RENDEZ-VOUS AVEC SON ÉPOUSE À LA SORTIE DU CINÉMA.



COMME IL IGNORE COMMENT ELLE EST HABILÉE, IL EST DÉPOURVU DE TOUT REPÈRE. AVEC LA FOULE, IL PASSE DEVANT, LA REGARDE MAIS NE LA RECONNAÎT PAS. ELLE, NE L'A PAS VU.



HEUREUSEMENT, IL Y A LA VOIX QUI PERMET DE S'EN SORTIR.

MAIS OÙ EST-IL ?

C'EST ELLE

Ne plus reconnaître les visages

Jean-Marie a 59 ans. Il y a cinq ans, dans l'obscurité, il s'est violemment heurté au chambranle d'une porte. Sonné mais sans plus, il s'est recouché... sans savoir que deux hématomes grossissaient discrètement sous son crâne. Ils se sont signalés un mois plus tard : en pleine rando au fin fond de la Grèce, Jean-Marie tombe dans le coma. Opéré, il est victime d'une complication ; dans son gyrus fusiforme droit, une région du cortex, des neurones sont détruits. Les séquelles ? Une grosse difficulté à se repérer dans l'espace, et surtout l'incapacité totale à reconnaître quelqu'un

d'après son visage — une pathologie nommée prosopagnosie. « *Ni ma femme, ni mes deux filles, ni mon fils, ni même mon propre visage dans la glace* », avoue-t-il. Alors, il a développé des stratégies pour compenser. « *Je me base sur la démarche, les postures, la longueur des cheveux... le mieux étant la voix. Là, je suis devenu très fort.* » Reste qu'en société, il est en permanence sur ses gardes pour ne pas commettre d'impair. C'est épuisant car ça l'oblige à mémoriser énormément de détails sur les personnes de son entourage.

Ne plus lire, mais continuer à écrire

Un jour d'octobre 1887, Monsieur C. s'empare d'un bouquin... et découvre, ô stupeur, qu'il ne sait plus lire ! Depuis quelques jours, il se sentait raplapla. En fait, un petit vaisseau sanguin avait cédé dans son cerveau, dans la plus grande discrétion. Après un passage chez le médecin, où ses yeux sont déclarés innocents, il file à l'hospice de Bicêtre chez une pointure de la neurologie, Joseph-Jules Déjerine. Lequel se régale d'un trouble pareil, que l'on connaît aujourd'hui sous le nom d'alexie pure. Pourquoi « pure » ? Parce qu'elle ne touche ni le langage, ni même l'écriture. Monsieur C. voit les lettres et les mots, mais il est incapable de lire. Pourtant, il n'a aucun mal à écrire ce qu'on lui dicte. Imaginez la cocasserie de la situation : il ne peut même pas relire ce qu'il vient de noter ! Les nombres, eux, ne lui posent aucun problème. Et encore plus surprenant, si avec son doigt il suit le tracé de chaque lettre, il parvient à décrypter le mot écrit. Depuis, de nombreux autres cas ont été décrits ; la région du cerveau qui ne fait plus son boulot est toujours la même : un petit bout de cortex de l'hémisphère gauche nommé « région de la forme visuelle des mots », qui fait le lien entre les aires de la vision et celles du langage. Mais pas chez les alexiques. Soit parce que leurs neurones ont été détruits, soit parce qu'ils ne sont plus connectés à ceux des aires avec lesquelles ils travaillent. Lire reste alors impossible. Durant quatre ans, monsieur C. a essayé de réapprendre. Échec total. ●

À SAVOIR !

L'accident vasculaire cérébral, plusieurs fois cité dans cet article, est la première cause de handicap moteur dans les pays occidentaux, et survient même chez des sujets jeunes. Alors, si vous ressentez une perte de force ou de sensibilité dans un membre ou dans le visage, une gêne pour parler, trouver vos mots ou articuler, des difficultés à garder l'équilibre ou marcher, ou si vous perdez la vision d'un œil, il convient d'appeler le Samu.

Et le plus vite possible. Plus de détails sur :

www.franceavc.com

POUR EN SAVOIR

• Internet •

Découvrez le site de l'association du *locked-in syndrom (LIS)*, créée par Jean-Dominique Bauby, lui-même victime de cette affection : www.alis-asso.fr

• À lire •

Sur le LIS, *Le Scaphandre et le papillon*, de Jean Dominique Bauby, éd. Laffont.

Sur l'alexie, *Les neurones de la lecture*, de Stanislas Dehaene, éd. Odile Jacob.

Plus largement, un grand classique sur d'autres patients bouleversants : *L'homme qui prenait sa femme pour un chapeau*, d'Oliver Sacks, éd. du Seuil.