

# Un siècle après Babinski, faut-il toujours parler d'anosognosie ?

Fausto Viader

Inserm, EPHE, Université de Caen, CHU de Caen

« Je désire attirer l'attention sur un trouble mental que j'ai eu l'occasion d'observer dans l'hémiplégie cérébrale, et qui consiste dans ce fait que les malades ignorent ou paraissent ignorer l'existence de la paralysie dont ils sont atteints ». (...) « Il est, je crois, permis de se servir d'un néologisme pour désigner cet état et de l'appeler *anosognosie* ». Ainsi Joseph Jules François Félix Babinski grave-t-il dans le marbre de l'histoire de la médecine, ce 11 juin 1914 (1) à la Société de Neurologie de Paris, un terme aujourd'hui universellement employé, pour décrire le comportement de deux patientes, atteintes d'une hémiplégie gauche dont elles nient l'existence. Clinicien attentif, il dit avoir « observé aussi quelques hémiplégiques qui, sans ignorer l'existence de leur paralysie, semblaient n'y attacher aucune importance, comme s'il se fût agi d'un malaise insignifiant. Un pareil état pourrait être dénommé *anosodiaphorie* (« adiaphoria », indifférence, insouciance) ». Il se demande dans son analyse si l'anosognosie de l'hémiplégie est « feinte », ou bien « réelle », sans se prononcer fermement entre les deux. Il termine cette présentation historique par une question : « L'anosognosie serait-elle particulière aux lésions occupant l'hémisphère droit » ? Il est intéressant de noter que, dans la discussion qui suit la présentation de Babinski, des intervenants éminents (Achille Souques, Gilbert Ballet, Henry Meige ou Henri Claude) mentionnent des cas semblables qu'ils ont observés mais dont ils n'ont pas fait une présentation académique. La découverte n'est donc pas celle du phénomène, mais bien de sa singularité, et c'est l'un des grands mérites de Babinski, même s'il n'a pas été le premier à le décrire, que de lui avoir donné un nom. Indépendamment de la nature exacte du trouble, son mécanisme est discuté et une grande importance est alors accordée à l'existence des troubles sensoriels associés à l'hémiplégie. Toutefois Pierre Marie, qui participe aussi à cette séance, s'interroge sur la spécificité du phénomène, ce qu'il précisera lors d'une autre présentation de Babinski en 1918 (2) sur le même sujet, en prenant l'exemple de l'hémianopsie. Pour lui, l'anosognosie est « un phénomène psychique d'ordre général (...) qui n'en mérite pas moins d'être étudié dans le détail ».

Bien avant d'être baptisée par Babinski, l'anosognosie avait, en effet, déjà fait l'objet de mentions et même de descriptions, dont il ne semble pas avoir eu connaissance ou auxquelles il n'avait pas prêté attention.

Ainsi, Von Monakow (cité par 3) rapporte dès 1885 deux cas de cécité dont les patients n'étaient pas conscients (« unaware » dans la traduction des auteurs). Dejerine lui-même avait présenté avec Vialet en 1893 (4) le cas d'un patient qui « quoiqu'il ne distingue plus rien du tout, ne veut pas avouer sa cécité ». Cette formulation, peut-être comme chez Babinski plus tard, témoigne d'un doute des auteurs non seulement sur la capacité mais sur la volonté du patient de reconnaître son déficit, mais ce point n'est pas discuté dans l'article.

C'est cependant à Gabriel Anton, neuropsychiatre à Graz, que l'on doit, en 1896 puis en 1898 (5-6), les descriptions les plus détaillées de méconnaissance d'un déficit neurologique, à la fois cliniques et anatomo-pathologiques. Dès 1896 (5), il souligne la variété des circonstances possibles de sa survenue : cécité, surdité, aphasie sensorielle, hémiplégie. Dans la formulation d'Anton (6), les patients ont perdu la connaissance de leur trouble, ils ne sont pas capables de l'apprécier : « sie sind für diese Defekte seelenblind » (« ils sont mentalement aveugles à ce trouble »). Anton (1896) souligne aussi dans le cas de l'hémiplégie, comme le feront de nombreux auteurs par la suite, le lien entre la méconnaissance (*unbewusst*) du déficit et l'atteinte de la sensibilité proprioceptive : *so gibt es hemiplegische Kranke mit Verlust der Bewegungsgefühle, welche nicht wissen, dass sie gelähmt sindt* (« il y a par exemple des malades hémiplégiques avec un déficit du sens du mouvement qui ne savent pas qu'ils sont paralysés ». Anton conclut prudemment son article en indiquant d'une part qu'il ne tentera pas d'expliquer le phénomène sur la base des connaissances de l'époque, et d'autre part qu'il est particulièrement difficile de se représenter subjectivement l'état mental de ces patients. De nombreux autres cas seront rapportés au tournant du siècle, presque tous en langue allemande (voir 3 pour revue).

Cent ans après son avènement au lexique de la neurologie, l'anosognosie est loin d'avoir livré tous ses secrets. Aujourd'hui encore le débat sur la nature des dysfonctionnements qui conduisent à ce trouble singulier est vivace (cf. 7 pour revue). La nature exacte de la fonction défaillante chez les sujets atteints d'anosognosie, et l'existence même d'une telle fonction, ont fait l'objet de multiples travaux. Dans la première moitié du XX<sup>e</sup> siècle, une part importante a été accordée au « schéma corporel », un concept en vogue à cette époque. Encore fallait-il distinguer deux formes d'anosognosie, « focale » et « diffuse » (8), faisant intervenir dans certains cas un élément de confusion mentale, dans d'autres une asomatognosie (la méconnaissance de l'hémiplégie étant liée à celle de l'hémicorps paralysé). Un important courant d'idées, porté par Weinstein et Kahn (9), a mis en avant les mécanismes de déni. Là encore, l'anosognosie est considérée comme dépourvue de spécificité, et comme une réaction de défense du sujet face à la menace que représente la maladie (*the manifestation of the patient's drive to be well*). Sa survenue est déterminée par une conjonction de facteurs parmi lesquels figurent non seulement les lésions cérébrales mais aussi un certain degré d'obscurcissement de la conscience et des facteurs psychologiques dépendant de la personnalité prémorbide du patient. Ce type d'explication ne peut cependant rendre compte des nombreux cas d'anosognosie observés en dehors de toute altération de la vigilance et de tout contexte psychopathologique. L'avènement de la neuropsychologie cognitive a inspiré à son tour de nouveaux modèles, de nature résolument modulaire. Vuilleumier (10) a proposé un modèle dit « ABC » (*Appreciation, Belief, Check*), visant à intégrer les différents facteurs déficitaires, cognitifs, affectifs et motivationnels. Gold et al (11), quant à eux, ont suggéré que la prise de conscience de la paralysie repose sur la discordance entre la perception de « l'intention de bouger » et la constatation de l'absence de mouvement. En cas d'anosognosie, l'information en provenance des aires motrices n'est pas transmise aux aires somesthésiques ce qui entraîne la perte de cette discordance et donc la non détection de la paralysie. Cette explication ne vaut que pour l'anosognosie de l'hémiplégie. En ce qui concerne l'anosognosie des troubles sensoriels comme la cécité ou la surdité, Levine (12) postule que, si la sensation s'impose immédiatement à la conscience, l'absence de perception nécessite, elle, une opération mentale qui peut être compromise soit par une défaillance unimodale, propre à la fonction considérée, soit par une défaillance supra-modale comme celle qui serait due à un affaiblissement de la vigilance. Un tel modèle ne pourrait expliquer l'anosognosie de l'hémiplégie que dans les cas associés à des troubles sensitifs importants. Mc Glynn et Schacter (13) ont postulé l'existence d'un système appelé *Conscious Awareness System* (CAS), nécessaire à la perception consciente de toute expérience. Le CAS s'inscrit dans le contexte plus large du système « DICE » (*Dissociable Interaction and Conscious Experience*), imaginé pour formuler une théorie de la dissociation entre processus implicites et explicites. Le CAS serait articulé d'un côté avec des « modules » représentant différentes catégories d'information et d'un autre avec un système exécutif. D'un point de vue anatomique, il mettrait en jeu les lobes pariétaux et le cingulum postérieur, et le système exécutif, impliquant logiquement le cortex frontal. Suivant la place de la lésion dans la chaîne « modules-CAS-système exécutif », l'anosognosie pourrait affecter une ou plusieurs modalités élémentaires, ou encore des troubles des fonctions cognitives comme l'aphasie ou l'amnésie. Dans ce dernier cas pourtant, l'anosognosie est très variable. Elle est massive dans le syndrome de Korsakoff alcoolique, mais d'autres amnésiques peuvent conserver une certaine conscience de leur trouble, même si la connaissance qu'ils en ont est incomplète ou inexacte (cf. encadré).

Il émerge de ces différents travaux, malgré leurs divergences, l'idée commune que la perception consciente d'un déficit résulte d'un processus actif, qui peut s'avérer totalement ou partiellement défaillant du fait d'une lésion focale du cerveau, mais aussi d'une altération plus globale des fonctions cognitives, voire sous l'effet d'une répression de nature psycho-affective. Quelle que soit la modélisation proposée pour ce processus, elle devra pouvoir laisser ouverte la possible intervention de ces multiples facteurs, afin de rendre compte de la complexité de la réalité clinique.

## Références :

- (1) Babinski J (1914). Contribution à l'étude des troubles mentaux dans l'hémiplégie organique cérébrale. Rev Neurol (Paris) ;27 :845-848
- (2) Babinski J (1918). Anosognosie. Rev Neurol (Paris) ;31 :365-367
- (3) Redlich FC, Dorsey JF (1945). Denial of blindness by patients with cerebral disease. Arch Neurol Psychiatry ;53 :407-417

- (4) Dejerine J, Vialet N (1893). Sur un cas de cécité corticale diagnostiquée pendant la vie et confirmée par l'autopsie. *Comptes rendus de la Société de Biologie* ;11 :983-987
- (5) Anton G (1896). Blindheit nach beiderseitiger Gehirnerkrankung mit Verlust der Orientierung im Raume. *Mittheilungen des Vereines der Ärzte in Steiermark* ;33 :41-46
- (6) Anton G (1898). Über Herderkrankungen des Gehirnes, welche vom Patienten selbst nicht wahrgenommen werden. *Wiener klinische Wochenschrift* ;11 :227-229
- (7) Viader F (2008). La somatognosie, in *Traité de Neuropsychologie Clinique (Lechevalier, Eustache et Viader eds.)*, de Boeck, Bruxelles, p. 650-669
- (8) Sandifer PH (1946). Anosognosia and disorders of the body scheme. *Brain* ;69 :122-137
- (9) Weinstein EA, Kahn RL (1950). The syndrome of anosognosia. *Arch Neurol Psychiatry* ;64 :772-791
- (10) Vuilleumier P (2004). Anosognosia : the neurology of beliefs and uncertainties. *Cortex* ;40 :9-17
- (11) Gold M, Adair JC, Jacobs DH, Heilman KM (1994). Anosognosia for hemiplegia : an electrophysiologic investigation of the feed-forward hypothesis. *Neurology* ;44 :1804-1808
- (12) Levine DN (1990). Unawareness of visual and sensorimotor defects : a hypothesis. *Brain Cogn* ;13 :233-281
- (13) Mc Glynn SM, Schacter D (1989). Unawareness of deficits in neuropsychological syndromes. *J Clin Exp Neuropsychol* ;11 :143-205

## Encadré

La méconnaissance des troubles de la mémoire dans l'ictus amnésique idiopathique  
Mathieu Hainselin, Peggy Quinette, Fausto Viader et Francis Eustache  
CRP-CPO, Université de Picardie Jules Verne  
Inserm, EPHE, Université de Caen, CHU de Caen

Notre équipe a étudié la méconnaissance des troubles dans l'ictus amnésique idiopathique (IA), une forme transitoire d'amnésie massive d'apparition soudaine dont l'étiologie est inconnue (1).

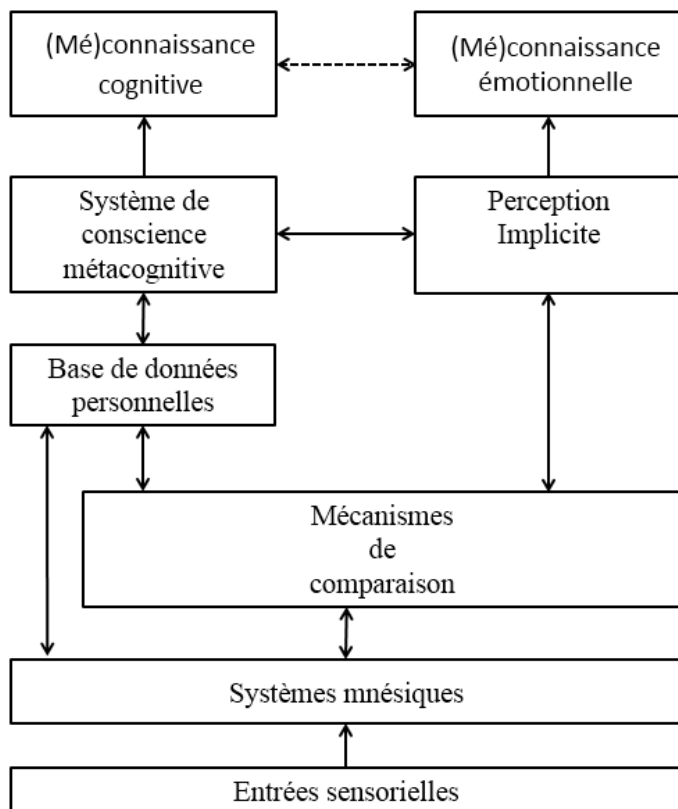
Aucun consensus n'émerge dans la littérature, les patients étant décrits comme partiellement ou totalement conscients de leurs déficits mnésiques alors que d'autres méconnaîtraient totalement leur amnésie. Ces discordances entre les études pourraient avoir plusieurs types de causes comme les modalités de l'évaluation de la méconnaissance des troubles (patients parfois non questionnés spécifiquement sur leur mémoire) ou le moment de réalisation de cette évaluation au cours de l'IA : de la phase aiguë (aucun nouveau souvenir possible) au lendemain en passant par la phase de récupération (certains nouveaux souvenirs possibles malgré la persistance de certains troubles mnésiques). Cette étude visait à évaluer systématiquement la connaissance que les patients avaient de l'amnésie ainsi que les modifications de l'humeur au cours de l'IA : 52 patients (20 durant la phase aiguë, 16 au cours de la phase de récupération et 16 le lendemain de l'épisode) ainsi que 14 sujets sains appariés ont été inclus.

L'échelle, mise au point pour évaluer la connaissance explicite des troubles mnésiques, est inspirée des travaux de Bisiach *et al.* (2) dans l'héminégligence. L'expérimentateur devait tout d'abord demander au patient s'il avait connaissance d'un déficit mnésique. Si ce n'était pas le cas, une tâche de rappel d'histoire, pour laquelle le patient échouait systématiquement, était proposée afin de mettre en évidence le déficit mnésique. Les patients pouvaient obtenir un score de 0 à 3 à l'échelle suivante, dont les deux derniers rangs (2 et 3) permettaient d'identifier une méconnaissance de l'amnésie durant l'IA :

- Rang 0 : le patient rapporte spontanément un déficit mnésique
- Rang 1 : le patient rapporte un déficit mnésique une fois spécifiquement interrogé à ce sujet.
- Rang 2 : le patient rapporte un déficit mnésique après un échec à une tâche de rappel d'histoire
- Rang 3 : le patient ne rapporte aucun déficit mnésique, y compris après un échec à une tâche de rappel d'histoire.

Nous avons ainsi montré un déficit de connaissance explicite des troubles mnésiques chez 31 des 36 patients (20 au rang 2 et 11 au rang 3) durant la phase aiguë (11 au rang 2 et 7 au rang 3) et de récupération (9 au rang 2 et 4 au rang 3), les rangs 2 et 3 étant significativement plus fréquemment retrouvés que les rangs 0 et 1. Ainsi, les patients n'ont pas une connaissance explicite de leurs déficits mnésiques durant l'IA. Pour autant, ils présentent une dissociation entre le vécu cognitif (méconnaissance) et émotionnel, avec des signes d'anxiété, une humeur plus triste et une inquiétude qui pourraient témoigner d'une certaine connaissance de leurs troubles, d'autant que des signes d'inquiétude sont décrits par les proches en dehors du contexte anxigène d'hospitalisation.

Au final, nous pourrions résumer le vécu et la connaissance des patients durant l'IA par la question suivante : « quelque chose ne va pas mais quoi ? ». Sur le plan théorique, cette étude permet de mettre en évidence un profil de méconnaissance unique suggéré dans de récentes modélisations (3-4), mais jamais décrit, en distinguant deux formes de méconnaissance et pose la question de la sémantique de la connaissance des troubles. Nous proposons, plutôt que de parler d'anosognosie ou de déni, d'utiliser le terme de méconnaissance, avec une précision selon qu'il s'agisse d'une méconnaissance cognitive (absence de verbalisation explicite du trouble) ou émotionnelle (présence de modification thymique ou comportementale). Les futures recherches devront particulièrement s'intéresser à l'interaction entre ces deux formes de méconnaissance, ainsi qu'à leurs soubassements cérébraux respectifs et communs (voir Figure 1).



**Figure 1 :** Représentation de la méconnaissance des troubles, adaptée de Morris & Mograbi (4). Les informations sur les performances actuelles (« j’ai oublié mes clefs ») sont traitées par les systèmes mnésiques via des entrées sensorielles puis par des mécanismes de comparaison, en lien avec une base de données personnelles contenant nos expériences passées (« habituellement, je n’oublie pas mes clefs »). Le système de conscience métacognitive permet, dans un fonctionnement normal, l’émergence d’une connaissance cognitive explicite du déficit (« j’ai oublié mes clefs alors que ce n’est pas le cas habituellement »). Si ce système de conscience métacognitive, les mécanismes de comparaison ou les systèmes mnésiques ne sont pas fonctionnels, une perception implicite peut entraîner une manifestation émotionnelle, comme dans l’ictus amnésique où les patients sont anxieux. Les liens (en pointillés) entre ces deux formes de (mé)connaissance, cognitive et émotionnelle, restent, un siècle après Babinski, méconnus.

### Bibliographie

- (1) Hainselin, M., Quinette, P., Desgranges, B., Martinaud, O., de La Sayette, V., Hannequin, D., Viader, F., Eustache, F. (2012). Awareness of disease state without explicit knowledge of memory failure in transient global amnesia. *Cortex*, 48, 1079–84.
- (2) Bisiach, E., Vallar, G., Perani, D., Papagno, C., & Berti, A. (1986). Unawareness of disease following lesions of the right hemisphere: anosognosia for hemiplegia and anosognosia for hemianopia. *Neuropsychologia*, 24, 471–482.
- (3) Mograbi, D. C., & Morris, R. G. (2013). Implicit awareness in anosognosia : Clinical observations , experimental evidence , and theoretical implications. *Cognitive Neuroscience*, 4, 181–197.
- (4) Morris, R. G., & Mograbi, D. C. (2013). Anosognosia, autobiographical memory and self knowledge in Alzheimer’s disease. *Cortex*, 49(6), 1553–65.