

NOTE

ALEXIE "SOUS-ANGULAIRE" ET SIGNES NEURO-PSYCHOLOGIQUES ASSOCIES: ETUDE CLINIQUE ET TOMODENSITOMETRIQUE

Blanche Ducarne, Catherine Bergego et Denis Gardeur*

(Service de Rééducation Neurologique, Hôpital de la Salpêtrière, Paris, et*
Service de Neuroradiologie, Hôpital de la Pitié, Paris)

INTRODUCTION

Les rapports anatomo-cliniques des cas d'alexie sans agraphie ont décrit presque invariablement des lésions affectant la partie interne du lobe occipital gauche (gyrus lingual et fusiforme) et du spléniun du corps calleux. Dès 1892 Déjerine avait suggéré qu'une lésion profonde de la substance blanche pariéto-occipitale gauche puisse être responsable de la survenue d'une alexie, lésion sous-corticale interrompant les connexions entre les cortex visuels droit et gauche et le gyrus angulaire de l'hémisphère dominant. En 1976 Greenblatt décrivait un cas d'alexie particulier par sa sémilogie et la localisation de la lésion neurologique qui était sous-corticale, sous-angulaire gauche. Greenblatt souhaitait rapprocher de son observation les cas "d'alexie sans agraphie" publiés par Wechsler, Weinstein et Antin (1972) et Sroka, Solsi et Bornstein (1973). Dans ces observations l'alexie était la conséquence d'un hématome sous-cortical pariéto-occipital gauche. Le cas clinique rapporté dans cet article est sémilogiquement comparable à l'alexie sous-angulaire décrite par Greenblatt (1976) et l'étude tomo-densitométrique met en évidence la prédominance d'une lésion gauche intra-hémisphérique sous-angulaire. La particularité de l'alexie sera discutée en comparaison des formes cliniques d'alexie classiquement admises et rapprochée de l'alexie phonologique décrite par Beauvois et Déroutesné (1979).

OBSERVATION CLINIQUE

Monsieur T, 67 ans, droitier, n'a pas d'antécédents particuliers. Le 4.10.1980 dans la journée il se plaint d'une gêne visuelle avec l'impression d'une "cassure" dans son champ visuel droit. Dans la soirée apparaissent des céphalées diffuses d'intensité croissante. Son médecin constate l'existence d'une hémianopsie latérale homonyme droite. Les céphalées persistant, il est hospitalisé le 7.10.1980 à l'Hôpital de la Salpêtrière (Clinique des Maladies du Système Nerveux, Professeur P. Castaigne). A l'examen neurologique Monsieur T est bien orienté dans l'espace, mais ne peut donner la date exacte. Il existe une hémianopsie latérale homonyme droite, une parésie faciale droite centrale sans déficit des membres. Il n'a pas de déficit sensitif ni d'extinction sensitive. Les réflexes ostéo-tendineux sont symétriques, mais un signe de Babinski droit est retrouvé. Les nerfs crâniens sont normaux, il n'y a pas d'atteinte cérébello-vestibulaire. Monsieur T est volubile, il a un manque du mot qu'il pallie par des périphrases. Sa compréhens-

sion est respectée pour les consignes simples mais l'épreuve des trois papiers de Pierre-Marie est échouée. L'alexie verbale est massive, sans agraphie. Il a enfin une agnosie digitale, une acalculie. Il n'a pas d'apraxie gestuelle. L'examen cardio-vasculaire est normal, mais l'électrocardiogramme met en évidence un infarctus myocardique récent antéro-latéral. L'électro-encéphalogramme révèle un foyer d'ondes lentes delta, peu amples, pariéto-occipitales gauches.

L'étude du champ visuel au périmètre de Goldmann objective une hémianopsie latérale homonyme droite sans épargne maculaire (Figure 1).

L'examen tomodensitométrique cérébral est effectué le 8.10.1980 soit quatre jours après le début des signes neurologiques (scanner cérébral de la Compagnie Générale de Radiologie). Les coupes réalisées sont parallèles au plan orbito-méatal. Il existe un hématome sous-angulaire, pariéto-occipital gauche (Figure 2A) se moulant sur la corne occipitale, respectant *le splenium* du corps calleux avec une inondation ventriculaire. Le cortex occipital inféro-interne est respecté.

A cette hémorragie cérébrale s'associe une hypodensité pariétale postérieure affleurant le gyrus angulaire (Figure 3A). L'artériographie carotidienne gauche et vertébrale gauche n'a pas mis en évidence de malformation vasculaire. Dans le contexte clinique d'un infarctus myocardique récent, le diagnostic clinique retenu fut celui de ramollissement sylvien postérieur, ramollissement hémorragique par embolie d'origine cardiaque, l'hématome étant volumineux, intra-occipital gauche. Le scanner contrôlé cinq mois plus tard, l'alexie ayant régressé, montre la persistance de l'hypodensité pariétale postérieure (Figure 4A) et l'existence d'une dilatation de la corne occipitale gauche (Figure 4B). L'hémianopsie droite avait régressé laissant persister un déficit du champ visuel latéral homonyme droit en quadrant inférieur sans épargne maculaire.

EXAMEN NEURO-PSYCHOLOGIQUE

Monsieur T nous a été adressé en novembre 1980 soit un mois après le début des signes neurologiques.

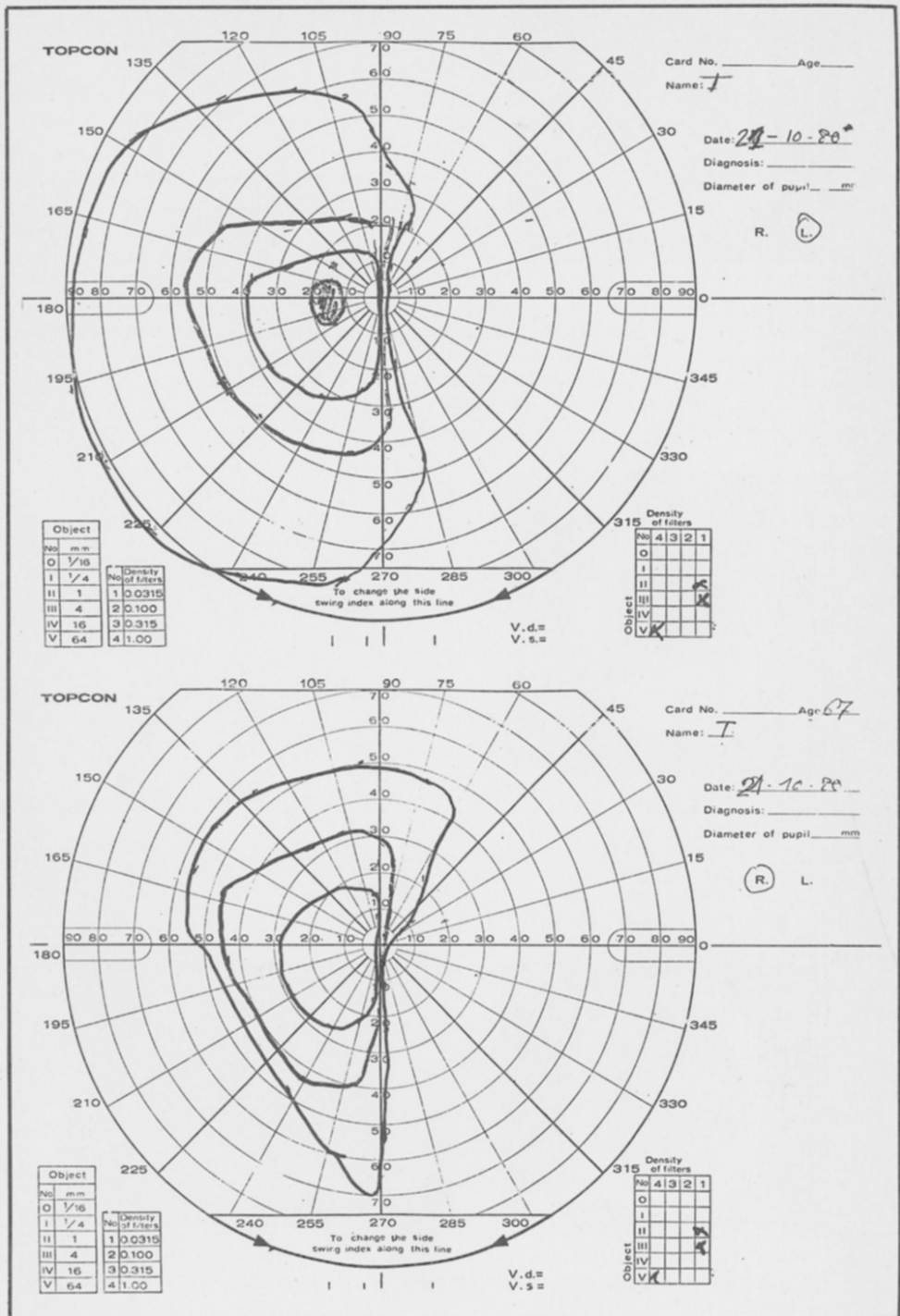
1) Le langage oral fut étudié en ayant recours au Test pour l'examen de l'aphasie (Ducarne, 1976). Le langage oral spontané était abondant et informatif. Les épreuves de compréhension étaient réussies à 100%. Les épreuves de dénomination d'images révélaient un manque du mot (30%), le malade ayant alors recours soit à un terme génériquement proche (sacchoche → porte-bagage) soit à un mot sémantiquement proche (moissonneuse → machine agricole). La répétition était normale sans aucun trouble de transposition audivo-motrice, sans difficulté de rétention pour les phrases longues. Les épreuves de langage élaboré (définition de mots, de proverbes, antonymes – synonymes) étaient possibles bien que le niveau de généralisation fût insuffisant. Cette sémiologie aphasique a complètement régressé en deux semaines.

2) Le langage écrit spontané était normal et le graphisme personnalisé. La copie des mots était quasiment normale (on retrouvait une erreur portant sur l'homophone baisers → besers). Les épreuves de dictée révélaient une dysorthographe modérée qui affectait les doubles lettres, les homophones. Aucune erreur ne respectant pas la phonétique n'a été observée. Lors de l'épellation à haute voix la correspondance audi-phonique était toujours respectée, mais quelques fautes d'usage étaient notées (TROTTOIR → T.R.O.T.O.I.R.; LAMPADAIRE → L.A.M.P.A.D.E.R.).

3) La lecture

— La stratégie oculomotrice était normale (les exercices de dénombrement de

Fig. 1 — Champ visuel étudié au périmètre de Goldmann: hémianopsie latérale homonyme droite sans épargne maculaire.



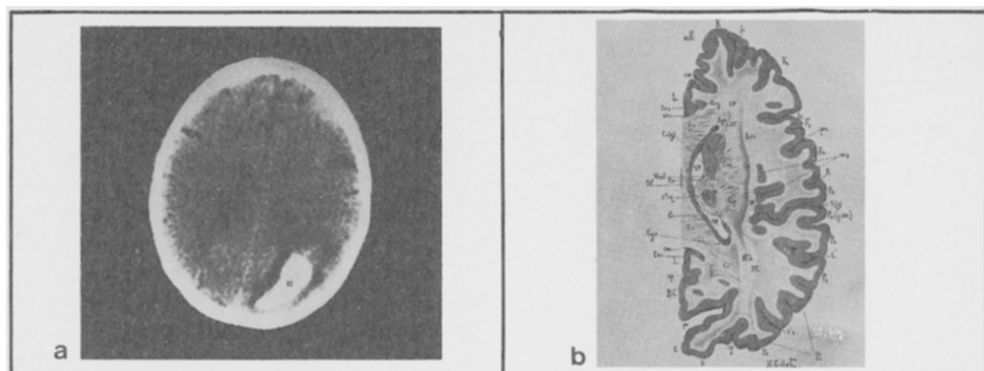


Fig. 2 — A) Tomodensitométrie cérébrale: volumineux hématome sous-cortical pariéto-occipital gauche. La lettre G indique le côté gauche. B) Correspondance anatomique (coupe n. 45 de Déjerine, 1895). L'hématome siège dans le segment postérieur de la couronne rayonnante touchant les radiations optiques ou radiations thalamiques (RTh). Le splenium du corps calleux et le cortex occipital interne sont respectés.

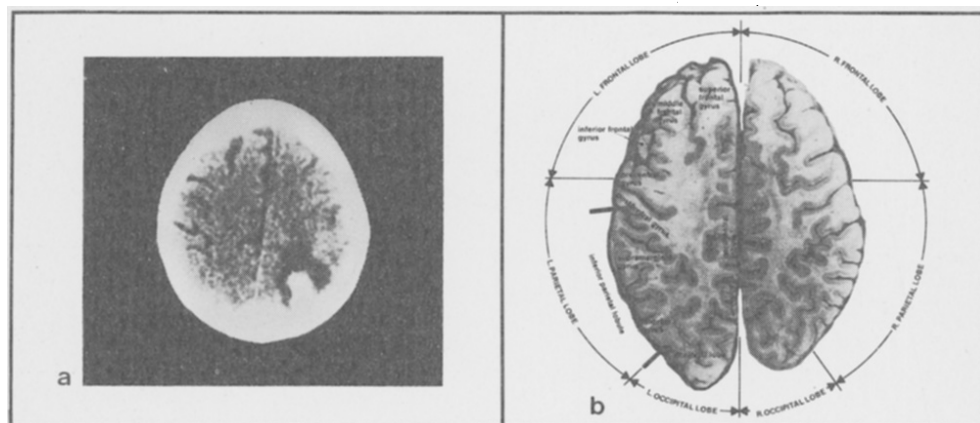


Fig. 3 — A) Tomodensitométrie cérébrale: l'hémorragie affleure la corticalité et s'associe à une hypodensité témoignant d'une ischémie pariétale postérieure associée à l'hémorragie. B) Correspondance anatomique (coupe n. 4, Atlas de Matsui, 1978). L'hypodensité corticale correspond au gyrus angulaire au moins dans sa partie postérieure.

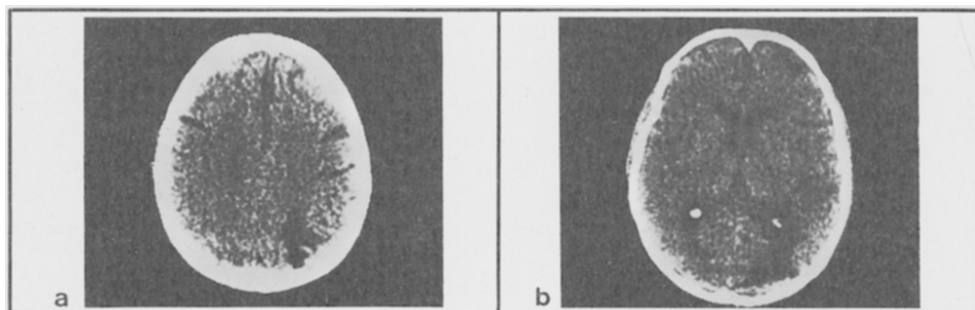


Fig. 4 — Etude tomodensitométrique de contrôle 5 mois après l'accident initial: persistance d'une hypodensité pariétale postérieure gauche (A) et d'une dilatation de la corne occipitale gauche (B).

TABLE I

Nombre d'erreurs obtenues dans les épreuves de désignation et de lecture à haute voix

	Désignation	Lecture à haute voix
Lettres (10)	0	0
Syllabes simples (C.V.) (10)	0	4
Syllabes complexes (clusters) (15)	3	6
Logatomes (5)	2	5
Mots (20)	1	3

lettres, de mots, de phrases étaient correctement réalisés; nous n'avons jamais observé de difficulté dans les passages à la ligne; les appariements de lettres, de mots étaient corrects.

— Les lettres: la désignation et la lecture à haute voix des lettres isolées ou composant un mot étaient réussies à 100%, aucune alexie syllabaire n'étant observée (Tableau I).

— Les mots: leur désignation était presque parfaite mais la correspondance des mots/images (Test pour l'examen de l'aphasie, Ducarne, 1976) était échouée 3 fois sur 25 (on notait deux erreurs morphologiques: le mot ballon, puis bâton, était mis sous l'image du bouton; une erreur de complétude: le mot caisse mis sous l'image du café). La lecture à haute voix des mots donnait lieu à 3 erreurs sur 20.

L'alexie verbale de ce malade était minime n'affectant que quelques mots-cible, présentant des difficultés de proximité phonémique ou sémantique. Le malade n'avait recours à aucune procédure particulière. En effet il ne lisait pas de façon analytique par juxtaposition de graphèmes mais paraissait appréhender les mots de façon synthétique, globale. En cas d'achoppement supprimer d'ailleurs le recours au sens arthrocinétiq ue s'avérait totalement inefficace. Les paragnosies mises en évidence dans la lecture à haute voix des mots révélaient trois sortes d'erreurs dont la répartition était équivalente:

a) des erreurs morphologiques (la gare → la guerre → la garce; rancoeur → rançon; solennel → soleil);

b) des phénomènes d'amputation qui prédominaient sur la partie droite des mots (prénommer → prénom; bohémienne → bohème);

c) des phénomènes d'anticipation ou de complétude visuelles (quille → aiguille; grain → graine).

— Les logatomes ou non-mots: leur désignation n'était réussie que dans la moitié des cas, leur lecture à haute voix était totalement abolie.

— Phrases et textes: la correspondance des textes et actions, l'exécution des ordres écrits n'étaient réussies qu'à 60%. La verbalisation des textes-cible était altérée témoignant d'une alexie phrastique et textuelle. Les erreurs prédominaient sur le fléchissement des lexèmes, et sur la lecture des monèmes fonctionnels.

4) Les chiffres

Une seule erreur sur 30 était notée à la lecture à haute voix des chiffres, des nombres de deux et trois chiffres. C'est à partir des nombres de quatre chiffres que le malade faisait des erreurs décomposant le nombre par tranches d'unités

(3249712 était lu 3 - 249 - 712) et pourtant la dictée de tous ces nombres était normale y compris pour les tranches de 6 chiffres.

5) La reconnaissance des images

Le protocole d'agnosie a été passé avec succès et ce quelque soient les difficultés perceptives: fond - forme, réalisme, richesse d'information, formes d'actualisation, pertinence des traits visuels se prêtant à la scotomisation. Aucune anomalie n'affectait la reconnaissance des images et des monuments.

6) Les couleurs

Les épreuves de correspondance de double, de sériation de tonalités différentes ou de sériation de même tonalité mais de saturation décroissante étaient bien réussies. La désignation de plages tonales était normale. La dénomination révélait quelques erreurs dans les tonalités à spectre commun. Des erreurs étaient observées dans l'évocation du concept de la couleur dans 1/3 des réponses (une voiture des postes → rouge; les petits pois → jaune; le lilas → bleu tendre).

Le diagramme obtenu à l'échelle de Farnsworth (série D15) objectivait un profil anormal de tritanopie. D'autre part le coloriage était inexact: la lune était coloriée en vert, les étoiles en bleu.

7) Le calcul

Seul le dénombrement était possible, la numération élémentaire était abolie, que ce soit lors des épreuves de calcul mental ou écrit. Aucune des 4 opérations ne pouvait être accomplie, l'acalculie était massive.

8) Les tests perceptivo-moteurs

La figure de Rey était de type IV (Osterrieth, 1945; Ducarne et Pillon, 1974). On notait une apraxie constructive majeure où prédominaient un manque de stratégie dans l'organisation perceptive du modèle, des élisions de détail dans sa partie droite, des erreurs spatiales, des scissions d'éléments continus avec des zones de raccordement béantes, des surcharges graphiques. En deux mois, le retest révélait une copie de type I, sans aucune erreur de réalisation ou de localisation de détail. Au test de rétention visuelle de Benton le malade n'a obtenu que quatre points, aucune erreur très spécifique n'a été constatée mais des omissions de détails périphériques (droits ou gauches) et centraux.

9) A l'échelle de la WAIS Performance tous les scores étaient effondrés, les difficultés d'apraxie constructive se retrouvaient aux épreuves de cubes, d'arrangements et d'assemblages d'objets.

RÉÉDUCATION ET EVOLUTION

La rééducation de ce malade fut très particulière. Elle a nécessité l'utilisation de l'afférence auditive propre à rétablir la verbalisation à haute voix des mots, des phrases et des textes de longueur croissante. Il fallait lire à haute voix, en même temps que le patient, afin de lui éviter toute forme d'erreur possible. Ces erreurs n'étaient pas systématisées, donc imprévisibles et, de ce fait, il était impossible de lui donner certaines stratégies de compensation. La récupération de cette alexie très particulière fut remarquable. En trois mois Monsieur T avait récupéré une lecture presque normale. Il restait cependant gêné par la lecture des monèmes fonctionnels.

DISCUSSION

Lorsqu'en 1976 Greenblatt rapporte un cas d'alexie "sous-angulaire" il souligne par là insister d'une part sur la localisation sous-corticale et sous-angulaire

de la lésion causale, et d'autre part sur la sémilogie différentielle entre alexie splénio-occipitale et alexie sous-angulaire. Il interprète l'alexie comme consécutive à l'interruption de la "voie finale commune" qui relie les cortex visuels droit et gauche au gyrus angulaire, voie finale qui pourrait être le faisceau occipital vertical gauche que rejoindraient les fibres issues du gyrus angulaire droit. Cette dysconnexion, dans l'observation qu'il rapporte, peut se situer dans la substance blanche sous-angulaire gauche mais Greenblatt n'exclut pas formellement une dysconnexion corticale.

Son malade n'avait pas d'hémianopsie latérale homonyme mais il fait remarquer qu'en raison de la proximité anatomique des voies optiques l'hémianopsie devrait être fréquemment observée dans les cas d'alexie sous-angulaire.

Dans notre observation l'hémianopsie latérale homonyme droite n'est pas la conséquence d'une lésion de l'aire striée mais d'une atteinte du système géniculostrié au niveau des radiations optiques, l'hématome siège en effet (Figures 2A, 2B), si l'on compare la coupe anatomique de Déjerine (1895) et l'image tomodensitométrique, dans la substance blanche latéro-ventriculaire (ce que Déjerine appelle le segment postérieur de la couronne rayonnante) et interrompt les radiations optiques géniculostriées. Le splenium du corps calleux étant respecté on peut raisonnablement supposer que les informations visuelles parvenant au lobe occipital droit sont transmises au cortex associatif visuel gauche par les fibres calleuses occipito-occipitales.

Dans notre observation l'alexie pourrait donc être la conséquence d'une déafférentation du gyrus angulaire gauche par l'hématome qui affecte la substance blanche pariéto-occipitale, latéro-ventriculaire gauche et interrompt les faisceaux associatifs entre le cortex occipital inféro-interne d'une part, le cortex occipital dorso-latéral et la partie adjacente du cortex pariétal d'autre part; cependant les connexions exactes entre le gyrus angulaire et le cortex visuel associatif ne sont pas bien connues chez l'homme (Beauvois, Saillant, Meininger et Lhermitte, 1978). Dans la physio-pathogenie de l'alexie du cas que nous rapportons, nous ne pouvons pas exclure formellement le rôle de la lésion corticale limitée, sylvienne postérieure, touchant vraisemblablement la partie postérieure du gyrus angulaire gauche, épargnant le gyrus supra-marginalis. L'absence d'agraphie semble exclure une atteinte prédominante du gyrus angulaire mais l'hypothèse d'une dysconnexion intra-corticale ne peut être éliminée ainsi que Greenblatt l'avait aussi envisagé (1976).

La sémilogie de l'alexie sous-angulaire est très particulière (Greenblatt, 1976; Péré, 1978). Il s'agit d'une alexie verbale et phrastique sans stratégie analytique, non améliorée par le recours au sens arthrocinétique, alexie d'évolution régressive. Les signes associés à cette alexie sont remarquables: apraxie constructive, agnosie des couleurs, et donc interprétés comme des "signes pariétaux" de voisinage (Greenblatt, 1976). Dans notre observation sont aussi retrouvés une acalculie, une agnosie digitale.

Si l'on compare l'alexie sous-angulaire aux formes cliniques classiquement décrites (Benson et Geschwind, 1969) certains signes sémilogiques pourraient évoquer une alexie agnosique (Alajouanine, Lhermitte et de Ribaucourt-Ducarne, 1960): les paralexies morphologiques, les phénomènes d'amputation et de complétude visuelles. Pourtant: a) la conservation d'une lecture globale, b) l'inefficacité du sens arthrocinétique, c) la récupération rapide de l'alexie verbale alors que persiste encore une discrète alexie syllabaire, d) l'écart significatif observé entre les niveaux de performance constatés aux épreuves de désignation

des mots et syllabes et de leur lecture à haute voix, infirment cette hypothèse.

L'alexie-agraphie (Déjerine, 1891; Hécaen 1972) est ici difficile à évoquer compte tenu de la discrétion de la dysorthographe.

Enfin, en dépit d'une très discrète aphasie amnésique, le trouble de lecture de ce malade ne peut être considéré comme étant de nature aphasique puisque les paralexies n'étaient que très rarement phonémiques ou sémantiques et qu'il ne comportait pas d'alexie littérale.

Deux signes caractéristiques de cette alexie sont remarquables: a) l'alexie syllabaire, b) l'alexie des logatomes. Ils évoquent un déficit du "traitement phonologique" tel que Beauvois et Derouesné (1979) l'ont décrit sous le terme d'alexie phonologique chez un malade ayant eu un hématome pariéto-occipital gauche, plus étendu cependant que dans notre observation.

L'hypothèse d'une altération du traitement graphème-phonème n'explique cependant pas la dissociation observée entre les épreuves de désignation peu perturbées et l'altération importante de la lecture à haute voix, dissociation qui est en faveur d'une difficulté de transcodage visuo-verbal surajoutée, qui affecte uniquement les graphèmes. Cette altération du transcodage grapho-verbal pourrait être consécutive à la déafférentation du gyrus angulaire, soit par la lésion intra-hémisphérique gauche soit par la lésion corticale pariétale postérieure.

ABSTRACT

A clinical case of alexia without agraphia is reported. The computerized tomography (CT) showed a left sub-cortical parieto-occipital hemorrhage. The cortical lesion probably involved the posterior part of the angular gyrus but spared the medial occipital cortex. There was no evidence of a corpus callosum lesion. The clinical findings associated with the alexia and the localisation of the haematoma could be compared to the case reported by Greenblatt as a "sub-angular alexia" and considered as a disconnection of the left angular gyrus from right angular gyrus and both left and right occipital areas. The semiological aspects of the present case have been found to consistently differ from the classical forms of alexia usually described. Some common features with phonological alexia have been observed.

Remerciements. Nous remercions vivement le Professeur Agrégé F. Chain et le Docteur C. Pierrot-Deseilligny qui nous ont confié ce patient, et M^r M. Leblanc, pour l'étude du champ visuel.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE, T., LHERMITTE F. et de RIBAU COURT-DUCARNE, B. Les alexies agnosiques et aphasiques. Dans T. Alajouanine (Ed.). *Les Grandes Activités du Lobe Occipital*, 235-265. Paris: Masson, 1960.
- BEAUVOIS, M.F., SAILLANT B., MEININGER V. and LHERMITTE F., Bilateral tactile aphasia: a tacto-verbal dysfunction. *Brain* 101: 381-401, 1978.
- BEAUVOIS, M.F., and DEROUESNE J. Phonological alexia: three dissociations. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 42: 1115-1124, 1979.

- BENSON, D.F. and GESCHWIND N. The alexias. In P. J. Vinken and G. W. Bruyn (Eds.). *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 4, 112-140. Amsterdam: North-Holland Publishing Company, 1969.
- DÉJERINE, J. Sur un cas de cécité verbale avec agraphie suivi d'autopsie. *Mem. Soc. Biol.* 3: 197-201, 1891.
- DEJERINE, J. Contribution à l'étude anatomo-pathologique et clinique des différentes variétés de cécité verbale. *Comptes rendus hebdomadaires de la Société de Biologie* 4: 61-90, 1892.
- DEJERINE, J. *Anatomie des Centres Nerveux*, vol. 2. Paris: Rueff, 1895.
- DUCARNE, B., et PILLON, B. La copie de la figure complexe de Rey dans les troubles visuo-constructifs. *Journal de Psychologie normale et pathologique* 4: 449-469, 1974.
- DUCARNE DE RIBACOURT, B. *Test pour l'Examen de l'Aphasie*. Paris: Editions du Centre de Psychologie Appliquée, 1976.
- GREENBLATT, S.H. Subangular alexia without agraphia or Hemianopsia. *Brain and Language* 3: 229-245, 1976.
- HÉCAEN, H. *Introduction à la Neuropsychologie*, 1-101. Paris: Larousse, 1972.
- MATSUI, T., and HIRANO, A. *An Atlas of the Human Brain for Computerized Tomography*. Tokyo: Igaku-Shoin, 1978.
- OSTERRIETH, P. Le test de copie d'une figure complexe. *Archives de Psychologie* 30: 205-353, 1945.
- PÉRÉ, J.J. L'alexie sans agraphie. *Thèse de Médecine*. Bordeaux, 1978.
- SROKA, H., SOLSI, P., and BORNSTEIN, B. Alexia without agraphia with complete recovery. *Confinia Neurol.* 35: 167-176, 1973.
- WECHSLER, A.F., WEINSTEIN, E.A., and ANTIN, S.P. Alexia without agraphia. *Bulletin Los Angeles Neurological Society* 37: 1, 1-11, 1972.