

Troubles cognitifs aigus

M. Sarazin, P. Amarenco

Les manifestations les plus habituelles des troubles cognitifs d'apparition brutale se caractérisent principalement par des troubles de la mémoire et de langage. Un scanner cérébral doit être réalisé en urgence, parfois suivi d'une ponction lombaire. Les mécanismes étiologiques sont nombreux. Les causes les plus fréquentes de déficit cognitif sont représentées par les accidents vasculaires cérébraux. La méningoencéphalite herpétique impose la mise en route d'un traitement en urgence.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Aphasie ; Amnésie ; Apraxie ; Comportements ; Urgence

Plan

■ Introduction	1
■ Première et nécessaire étape : éliminer un syndrome confusionnel	1
■ Troubles amnésiques d'installation aiguë ou subaiguë	2
Terminologie	2
Examen clinique aux urgences	2
Troubles amnésiques d'installation aiguë ou subaiguë de durée transitoire	3
Troubles amnésiques d'installation aiguë ou subaiguë non régressifs	4
■ Trouble du langage d'apparition aiguë	5
Examen clinique aux urgences	5
Étiologies des aphasies d'installation aiguë	5
■ Apraxie, agnosie, hémiparésie d'apparition aiguë	6
Examen clinique aux urgences	6
Causes	7
■ Troubles du comportement et troubles émotionnels d'origine neurologique d'apparition aiguë	7
Terminologie	7
Examen clinique	7
Causes	8
■ Conclusion	8

■ Introduction

Les manifestations les plus habituelles des troubles cognitifs d'apparition brutale se caractérisent principalement par des troubles de la mémoire et de langage, mais d'autres symptômes neuropsychologiques sont également fréquents tels que l'apraxie, l'agnosie, l'hémiparésie et les troubles du comportement. L'objectif de ce chapitre est de rappeler les principales spécificités sémiologiques des différents troubles cognitifs et de préciser les pistes étiologiques à évoquer dans le cadre de l'urgence médicale. Nous débutons notre propos par l'évocation du syndrome confusionnel, source de trouble global aigu des fonctions cognitives, puis nous abordons les différentes spécificités cliniques cognitives.

■ Première et nécessaire étape : éliminer un syndrome confusionnel

Dans le cadre de l'urgence, et de façon générale, il est impératif de chercher un syndrome confusionnel avant de proposer un examen clinique orienté vers l'analyse des fonctions cognitives. La confusion mentale résulte d'une souffrance et d'une désorganisation aiguë du fonctionnement cérébral secondaire à une cause organique et s'accompagne d'un trouble majeur du contrôle attentionnel. Elle se caractérise par :

- une obnubilation de la conscience ou une baisse de la vigilance avec perturbation du cycle veille-sommeil ;
- une perturbation diffuse des activités intellectuelles prédominant sur les capacités attentionnelles et s'accompagnant d'une désorientation temporo-spatiale ;
- un délire onirique avec hallucinations ;
- une fluctuation des troubles ^[1].

L'ensemble survient constamment dans un contexte d'atteinte somatique qui oriente l'enquête étiologique. Les mécanismes étiologiques sont multiples : métaboliques, neurologiques, épileptiques, infectieux, toxiques, mais ne sont pas détaillés dans ce chapitre. Il faut se souvenir que chez le sujet âgé, un syndrome confusionnel peut cacher une authentique démence (maladie d'Alzheimer le plus souvent) qu'il faut donc savoir rechercher à distance de l'épisode aigu.

Le syndrome confusionnel est donc responsable d'un dysfonctionnement global des fonctions intellectuelles qui se distingue des troubles cognitifs focaux. Dans le syndrome confusionnel, ce sont les troubles attentionnels qui sont au premier plan. Ces difficultés d'attention rendent difficile l'examen, le patient ne pouvant maintenir son attention pendant la réalisation de tâches même simples, comme compter à l'envers à partir de 20, répéter les mois de l'année à l'envers, répéter une série de chiffres (l'empan direct qui correspond à la répétition simple d'une liste de chiffres est de 7 ± 2 chez le sujet normal). Le déficit attentionnel contribue aux troubles intellectuels associés : trouble du langage avec un discours incohérent, troubles de la mémoire avec un oubli à mesure, troubles du raisonnement, troubles du comportement (Tableau 1) ^[2]. La fluctuation de la symptomatologie est également typique de la confusion. Le pronostic évolutif dépend du mécanisme causal.

Tableau 1.

Caractéristiques des troubles intellectuels dans la confusion mentale [2].

Vigilance	Vigilance diminuée Obnubilation de la conscience Inversion du rythme veille-sommeil
Aspect général	Présentation négligée Aspect hébété, hagard
Attention	Capacité attentionnelle diminuée Distractibilité majeure
Langage	Discours spontané incohérent Manque du mot Troubles de la compréhension Troubles de l'écriture et de l'orthographe
Mémoire	Troubles de la mémoire à court terme et à long terme Oubli à mesure Désorientation temporo-spatiale
Raisonnement	Raisonnement incohérent Dyscalculie Troubles neuropsychiatriques, hallucinations visuelles ou auditives Délire Agitation anxieuse, conduites agressives
Modifications somatiques	Inversion rythme veille-sommeil Troubles végétatifs et dysautonomiques Tremblement d'action Astérisis, myoclonies Ralentissement diffus à l'EEG

EEG : électroencéphalogramme.

■ Troubles amnésiques d'installation aiguë ou subaiguë

Terminologie

Il est maintenant bien reconnu qu'il n'y a pas une mémoire mais des systèmes de mémoire, correspondant à des unités fonctionnelles et neuroanatomiques déterminées [3]. La mémoire à court terme désigne le stockage des informations sur une durée brève et transitoire. Les capacités de stockage de mémoire à court terme sont limitées quantitativement (l'empan endroit qui mesure la capacité à répéter immédiatement une série de chiffres est de 7 habituellement chez l'adulte) et temporairement (15 à 20 s). La mémoire à long terme, au contraire, correspond au stockage illimité quantitatif et temporel des informations. La mémoire à long terme implique un processus de consolidation mnésique correspondant à la formation d'une trace mnésique. Le passage de mémoire à court terme à mémoire à long terme s'appelle l'encodage.

Une amnésie antérograde se définit par une altération de mémorisation de nouveaux souvenirs, depuis l'installation de l'événement causal. Une amnésie rétrograde se définit par une incapacité à se souvenir d'éléments anciens, antérieurs à l'événement causal.

On peut aussi distinguer la mémoire, en fonction de son contenu, en mémoire verbale qui est plutôt sous la dépendance de l'hémisphère gauche et mémoire non verbale (visuospatiale) qui est plutôt sous la dépendance de l'hémisphère droit ; ou encore en mémoire épisodique (mémoire d'événements factuels) et mémoire sémantique (mémoire des faits généraux). Enfin on peut distinguer la mémoire en fonction du traitement de l'information en mémoire explicite (mémorisation consciente et volontaire) qui est sous-tendue par le circuit hippocampo-mamillo-thalamo-cortical (circuit de Papez), et mémoire implicite (mémoire automatique du « savoir-faire ») [4]. Apprécier le niveau du dysfonctionnement mnésique permet de préciser le site lésionnel et le mécanisme causal.

Tableau 2.

Test des cinq mots [4].

Limonade
Passoire
Camion
Musée
Sauterelle

Examen clinique aux urgences

L'examen clinique neuropsychologique aux urgences doit être réalisable rapidement au lit du patient. Devant toute difficulté de mémoire, il est important dans un premier temps d'évaluer l'état psychique à la recherche d'un syndrome dépressif majeur ou d'une anxiété pouvant rendre compte de la symptomatologie. Il est ensuite possible, au lit du malade, d'analyser le fonctionnement mnésique sur plusieurs domaines. La mémoire à court terme peut s'apprécier par les capacités de répétition immédiate d'une liste de mots, comme le rappel immédiat des trois mots du Mini Mental Score (MMS) et par le span endroit (répétition de séries de chiffres). L'évaluation de la mémoire autobiographique se fait par des questions simples et vérifiables. La mémoire à long terme s'évalue par un entretien au cours duquel on cherche à mettre en évidence un éventuel gradient temporel amnésique en proposant des questions portant sur les faits récents (heures, jours), plus anciens (semaines, mois) et très anciens (années). La mémoire épisodique (mémoire à long terme) sera analysée par un test d'apprentissage de mots comportant un rappel immédiat et un rappel différé. La présentation d'un indice sémantique lors de l'étape de rappel différé (par exemple : « il y avait un bâtiment... un animal... un fruit ») permet de vérifier si l'oubli est lié à un déficit de consolidation de la trace mnésique (absence d'aide par l'indice sémantique) ou à un trouble de la récupération de l'information (amélioration par l'indigage). C'est dans ce cadre que l'on peut utiliser le test des cinq mots de Dubois (Tableau 2) [5]. Enfin, l'examen est complété par un examen neuropsychologique et neurologique complet (voir encadré ci-dessous).

“ Conduite à tenir

- Montrer la liste : « lisez cette liste de mots à voix haute et essayez de les retenir, je vous les redemanderai tout à l'heure ».

- Interroger le patient : « pouvez-vous me dire, tout en regardant la liste, quel est le nom de la boisson, l'ustensile de cuisine, le véhicule, le bâtiment, l'insecte ? ».

- Retourner la liste et interroger à nouveau le patient : « pouvez-vous me redonner les mots que vous venez de dire ? ».

Pour les mots non rappelés, et seulement pour ceux-ci, demander : « quel était le nom de ... ? » (en fournissant l'indice correspondant).

- Compter le nombre de réponses correctes = score d'apprentissage (maximum = 5).

En cas de score < 5 : remonter la liste et indiquer du doigt les mots non rappelés puis retourner la liste et redemander au patient les mots non rappelés en réponse à l'indice. Le but est de s'assurer que le patient a bien enregistré les mots.

- Poursuivre la consultation médicale ou faire d'autres tests pour détourner l'attention pendant 3 à 5 minutes.

Interroger de nouveau le patient : « pouvez-vous me redonner les cinq mots ? », puis, pour les mots non rappelés, demander : « quel était le nom de ... ? » (en fournissant l'indice correspondant).

- Compter le nombre de bonnes réponses = score de mémoire (maximum = 5).

Score global = score d'apprentissage + score de mémoire = normalement à 10.

Troubles amnésiques d'installation aiguë ou subaiguë de durée transitoire

Ictus amnésique (ou amnésie globale transitoire)

Un trouble amnésique d'installation aiguë ou subaiguë transitoire qui régresse spontanément évoque en premier lieu un ictus amnésique. Le tableau clinique de l'ictus amnésique est typique et caractéristique [6]. Aux urgences, le patient est vu le plus souvent en pleine « crise amnésique » (avant la régression).

Description clinique

Il s'agit d'un trouble isolé et global de la mémoire, qui s'installe soudainement. Il n'y a aucun autre signe d'accompagnement neurologique ou physique, ni de prodrome neurologique. La présence de signes d'accompagnement doit faire écarter ce diagnostic. Il n'y a donc jamais de notion de perte de connaissance. De la même façon, il n'y a pas de trouble de la vigilance ni de la conscience. Au contraire, le patient peut poursuivre des activités intellectuelles élaborées pendant la durée de l'ictus amnésique. La motricité est également conservée. Cependant, il n'est pas rare d'observer une légère agitation anxieuse, avec perplexité, ou au contraire de constater une apathie, avec un aspect figé et prostré du patient.

L'atteinte de la mémoire est globale et porte avant tout sur la mémoire antérograde qui est atteinte de façon massive. Le patient ne peut capter, fixer et mémoriser une information nouvelle. Cela se manifeste par un oubli à mesure, le malade répète sans cesse les mêmes questions, et oublie les réponses fournies (par exemple, les patients demandent sans cesse l'heure qu'il est). La mémoire rétrograde est également atteinte mais cette atteinte est au second plan du tableau clinique. L'oubli est alors parcellaire, concernant les heures ou jours précédant l'ictus. Lorsque l'amnésie rétrograde s'étend sur des événements

plus anciens, il persiste un gradient temporel net, les faits les plus anciens restant les mieux conservés. Les autres fonctions cognitives sont intactes. Il n'y a pas de trouble du langage, pas d'élément aphasique, pas d'apraxie, pas de trouble visuoconstructif. Cette intégrité des fonctions cognitives autres que mnésiques est indispensable au diagnostic d'ictus amnésique. Pour une raison inconnue, l'ictus amnésique survient préférentiellement chez les hommes adultes d'âge mûr.

Évolution

L'ensemble du tableau clinique régresse progressivement en quelques heures, en moyenne entre 6 et 8 heures. On observe alors un retour à la normale du fonctionnement mnésique. Il n'est pas rare cependant que le patient se plaigne de discrètes difficultés pendant les jours qui suivent l'épisode. Il gardera par ailleurs de façon quasi constante une amnésie lacunaire de l'épisode sans autre séquelle neuropsychologique à distance. Les récurrences sont possibles. Le risque de récurrence est évalué à 20 % environ.

Examens complémentaires

Par définition, pour parler d'ictus amnésique, il faut que le bilan réalisé soit négatif. L'enquête étiologique a donc pour principaux objectifs d'éliminer les diagnostics différentiels tels que les accidents vasculaires cérébraux, les épilepsies, les processus expansifs, les causes métaboliques, toxiques et infectieuses. Dans l'ictus amnésique bénin, l'imagerie cérébrale est normale. L'électroencéphalogramme (EEG) est normal. La biologie est sans particularité. L'association à un syndrome des antiphospholipides est exceptionnelle.

Seules les techniques d'imagerie cérébrale fonctionnelle réalisées pendant l'ictus amnésique montrent des anomalies cérébrales totalement réversibles [7]. La scintigraphie cérébrale (SPECT) met en évidence un hypodébit transitoire des lobes occipitaux, temporaux et du thalamus. La tomographie à émission de positons (PET-scan) montre un hypométabolisme transitoire des lobes temporaux internes.

Mécanismes étiologiques

Les causes des ictus amnésiques bénins restent encore inconnues. Des facteurs favorisants sont fréquemment rencontrés, tels que le stress, la fatigue, les efforts physiques, la prise de certains psychotropes comme les benzodiazépines et la prise de chloroquine. Il a été rapporté également la survenue d'ictus amnésique après injection de produit de contraste.

Les mécanismes responsables de l'ictus amnésique sont discutés et seraient de nature vasculaire, épileptique, ou encore migraineuse. Un terrain vasculaire est en effet significativement plus fréquent chez les sujets ayant fait un ictus amnésique, de même que des antécédents migraineux. Le risque d'accident ischémique cérébral constitué n'est toutefois pas plus élevé que celui observé dans la population générale, c'est-à-dire inférieur à celui d'un accident ischémique transitoire (AIT). L'ictus amnésique ne peut donc pas être considéré comme un AIT.

Doit faire discuter le diagnostic d'ictus amnésique et faire envisager un autre diagnostic neurologique tout élément atypique tel que :

- l'existence de signes neurologiques ou physiques associés ;
- une durée brève du déficit mnésique ;
- des ictus se répétant à bref intervalle ;
- une sémiologie évolutive et s'enrichissant ;
- des examens complémentaires anormaux.

Autres causes de troubles amnésiques aigus transitoires

Les autres causes d'amnésie transitoire aiguë doivent être systématiquement recherchées.

Accident vasculaire cérébral

Il peut s'agir, soit d'un infarctus dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure uni- ou bilatérale (lésions temporaux internes et/ou thalamiques) ou de l'artère choroidienne antérieure, soit d'un infarctus dans le territoire des artères cérébrales

antérieures (lésions bicingulaires), soit d'un hématome postérieur (occipital). Dans ce contexte, l'amnésie n'est pas isolée et peut s'accompagner, selon le territoire atteint, d'une hémianopsie, d'un déficit sensitif controlatéral, d'une agnosie visuelle et/ou d'une cécité corticale. Le syndrome amnésique peut être dissocié : atteinte verbale prédominante en cas de lésion gauche et atteinte visuospatiale prédominante en cas de lésion droite. Les troubles amnésiques par lésion unilatérale ont en général de bien meilleurs pronostics de récupération que ceux par lésions bilatérales. Parmi les autres causes vasculaires d'amnésie transitoire, on note les thromboses veineuses cérébrales qui représentent une cause cependant rare, les amnésies survenues au décours d'un arrêt cardiaque avec nécrose laminaire corticale et les hémorragies méningées, imposant la réalisation d'un scanner cérébral et parfois une ponction lombaire.

Épilepsie

Le syndrome confusionnel postcritique avec amnésie lacunaire est facilement identifiable. Le diagnostic d'épilepsie partielle temporale est plus difficile. Le déficit mnésique est de durée brève, habituellement de quelques minutes, et récurrent. Ainsi, si l'ictus amnésique est atypique par sa brièveté et son caractère récidivant, il est nécessaire de prévoir un enregistrement électroencéphalographique continu des 24 heures. La présence d'anomalies paroxystiques normalement absentes dans l'ictus amnésique classique permet de poser le diagnostic. On estime qu'environ 7 % des ictus amnésiques évolueront vers une épilepsie partielle.

Traumatismes crâniens

Un ictus amnésique peut apparaître au décours d'un traumatisme crânien même léger. Le contexte porte le diagnostic.

Processus expansifs focaux

Exceptionnellement, un ictus amnésique peut révéler un processus expansif tumoral ou infectieux des lobes temporaux ou des thalamus. Le plus souvent cependant, le tableau clinique est progressif et n'est pas spontanément régressif.

Intoxications

Une intoxication médicamenteuse aux benzodiazépines ou à l'alcool peut être responsable de trouble amnésique d'apparition subaiguë.

Amnésie psychogène hystérique

L'amnésie est souvent atypique car elle touche l'ensemble de la sphère biographique du sujet et son identité, ce qui n'est pas le cas dans l'ictus amnésique bénin.

L'ensemble de ces diagnostics différentiels de l'ictus amnésique impose en pratique de faire un scanner cérébral (associé ou non à une ponction lombaire) en urgence, pour éliminer une autre cause.

Troubles amnésiques d'installation aiguë ou subaiguë non régressifs

Syndrome de Korsakoff

Le syndrome de Korsakoff, complication d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke, se caractérise par une amnésie antérograde isolée et massive se manifestant par un oubli à mesure touchant la mémoire explicite. La mémoire rétrograde des faits anciens est, en règle générale, bien préservée. Lorsqu'elle est atteinte, le gradient temporel est net. Le tableau clinique associe une anosognosie, une désorientation temporospatiale, des fausses reconnaissances et une tendance à des confabulations (fabulations compensatrices et non critiquées en réponse aux questions posées). Le syndrome de Korsakoff est précédé d'un tableau d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke qui se manifeste par une atteinte neuropsychologique dans environ 80 % des cas avec désorientation, indifférence, inattention, agitation, stupeur

ou coma, associés à des signes neurologiques : ataxie (23 %), anomalies oculomotrices (29 %), polyneuropathies (11 %) [8]. L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke, qui survient le plus souvent chez un sujet alcoolique et dénutri, est liée à une carence subaiguë en vitamine B₁. Le traitement repose sur des perfusions de thiamine et la réhydratation. On associe toujours de la vitamine PP (pseudopellagreuse), la composante hypertensive oppositionnelle souvent associée au tableau clinique étant une manifestation d'une carence en vitamine PP. Le syndrome de Korsakoff, une fois installé, est malheureusement définitif. Il signe la destruction du circuit de Papez. Les corps mamillaires sont atrophiés. On observe sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM), en séquence pondérée en T2, un hypersignal des corps mamillaires.

Accident vasculaire cérébral

Cf. infra.

Encéphalite infectieuse

Tableau clinique

Le tableau clinique associe un syndrome fébrile, des céphalées, des troubles de la conscience (confusion, somnolence, torpeur) et des troubles neuropsychologiques : trouble du langage, amnésie (antérograde) et troubles du comportement. Le tableau clinique dépend du siège du processus lésionnel et peut s'accompagner de signes neurologiques focaux. Les crises comitiales partielles ou généralisées sont fréquentes.

Méningoencéphalite herpétique

La méningoencéphalite herpétique est la seule encéphalite virale pour laquelle un traitement est disponible. De la rapidité d'introduction du traitement dépend le pronostic évolutif qui est dramatique sans traitement (décès ou séquelles majeures). Le tableau clinique typique associe des céphalées, de la fièvre et des signes neurologiques de localisation temporale : confusion/désorientation, troubles du langage et de la mémoire, troubles du comportement et convulsions. Ces signes peuvent apparaître à des degrés variables. Le tableau peut évoluer vers un coma. Certaines présentations cliniques sont trompeuses, en particulier lors d'une présentation purement neuropsychologique avec trouble de la mémoire et du langage ou d'allure psychiatrique sans fièvre. Le patient peut en effet être totalement apyrétique (8 % des cas) et sans signe neurologique [9]. Il n'est pas rare que les patients soient alors adressés à tort en psychiatrie. Aucun tableau n'est pathognomonique de méningoencéphalite herpétique. Seuls les examens complémentaires apportent la preuve diagnostique. Ils reposent avant tout sur l'étude du liquide céphalorachidien (LCR) qui montre un liquide clair, hypertendu, avec pléiocytose à prédominance lymphocytaire, hyperprotéinorachie modérée, glycorachie normale. Une imagerie cérébrale doit être réalisée en urgence mais ne doit pas retarder le début du traitement. Elle montre un hypersignal en T2 dans les régions temporales bilatérales respectant la région insulaire et souvent déjà un effet de masse lié à l'ischémie. La *polymerase chain reaction* (PCR) met en évidence l'acide désoxyribonucléique (ADN) du virus dans le LCR et affirme le diagnostic. C'est le premier test à se positiver. Une recherche des anticorps anti-herpes simplex virus (HSV) dans le LCR peut être intéressante si la PCR n'a pas été réalisée initialement. L'augmentation d'interféron dans le LCR évoque une atteinte virale mais n'est pas spécifique du virus herpétique. Une imagerie normale n'élimine pas le diagnostic. Les encéphalites virales et bactériennes s'accompagnent d'anomalies électriques en EEG à la phase aiguë. Au cours de l'encéphalite herpétique, il apparaît précocement des complexes périodiques (à périodicité courte variant entre 2 et 4 s), localisés à l'une des régions temporales ou les deux avec une dégradation du tracé de fond. Ces anomalies sont mêlées à des ondes delta. L'encéphalite herpétique représente 10 % des encéphalites virales.

■ Trouble du langage d'apparition aiguë

“ Mise au point

Terminologie.

Les *troubles acquis de la parole* renvoient à un trouble de la réalisation motrice de l'articulation du langage par dysfonctionnement de l'appareil buccophonatoire, sans atteinte du code linguistique.

Les *aphasies* correspondent aux troubles linguistiques proprement dits.

Les *troubles supralinguistiques du discours* correspondent à une altération du fonctionnement du langage sans atteinte linguistique [10].

Termes sémiologiques permettant la description d'un trouble du langage :

Anomie : défauts de production de mots (manque de mots).

Déformations linguistiques, sont désignées par le terme de paraphasie :

- paraphasies phonétiques : atteinte articuloire (réalisation motrice finale) du langage aboutissant à la substitution de phonèmes par des phonèmes proches (« ba » par « pa ») ;

- paraphasies phonémiques : transformation d'un mot par élision, adjonction, déplacement de ses phonèmes constitutifs (élision : « lon » pour « lion » ; adjonction : « trambour » pour « tambour » ; antéposition et élision « hélicotère » pour « hélicoptère ») ;

- paraphasies verbales : remplacement d'un mot par un autre mot sans rapport de sens avec le mot cible (« carte » pour « arbre ») ;

- paraphasies sémantiques : remplacement d'un mot par un autre mot appartenant au même champ sémantique ou ayant un sens commun (« verre » ou « soucoupe » pour « tasse »).

Néologisme : déviation linguistique aboutissant à la production d'un « faux mot », utilisé comme un mot, bien qu'il n'ait aucun sens (« tanpularte » pour « couverture »).

Perturbations syntaxiques : regroupent l'agrammatisme et la dyssyntaxie (absence ou réduction de l'emploi des termes grammaticaux).

Jargon : production langagière incompréhensible en raison de la richesse des néologismes, paraphasies et dyssyntaxies.

Paragraphies graphiques, graphémiques, sémantiques, verbales : troubles du langage écrit.

Troubles du débit du langage : différencient les *aphasies non fluentes* avec réduction de la production des *aphasies fluentes* où le débit est normal, voire exagéré (logorrhée). Le prototype de l'aphasie non fluente est l'aphasie antérieure de Broca, le prototype de l'aphasie fluente est l'aphasie postérieure de Wernicke.

Examen clinique aux urgences

L'examen clinique au lit du malade permet l'analyse et la classification sémiologique qui orientera vers le mécanisme étiologique.

Examen des troubles de la parole

Le discours spontané et la répétition de phrases phonétiquement difficiles (« spectacle exceptionnel – j'habite 33 rue Ledru-Rollin ») comportent des paraphrasies phonétiques et une dysarthrie. L'apraxie bucco-linguo-faciale est évaluée par la réalisation d'ordres simples tels que tirer la langue, gonfler les joues, siffler, ou d'ordres séquentiels (tirer puis claquer la langue puis gonfler les joues). On recherche également des troubles de la coordination pneumoarticulaire et une dysprosodie (trouble du timbre de la voix).

Examen des troubles du langage

L'examen des troubles du langage est stéréotypé et peut se faire rapidement et efficacement au lit du patient. Il comporte plusieurs étapes :

- étude du langage spontané et en réponse à quelques questions simples ;
- étude de la dénomination d'objets ou d'images et de la production du langage complexe par la construction de phrases à partir de deux ou trois mots imposés ;
- étude de la répétition de mots et de phrases ;
- étude de la compréhension sur consignes orales simples (« montrez-moi la fenêtre ; levez la main gauche ») et sur consignes complexes (« fermez les yeux et tirez la langue ; mettez la main gauche sur votre épaule droite ») ;
- étude de la fluence verbale (« citez le maximum de mots d'animaux en 1 minute »). L'analyse du langage oral doit systématiquement être complétée par une étude du langage écrit (lecture et écriture sur le même modèle que pour le langage oral).

Il est important de noter précisément les réponses du patient, comme référence évolutive.

Étiologies des aphasies d'installation aiguë

Accidents vasculaires cérébraux

Ils représentent la cause la plus fréquente des aphasies brutales chez les adultes de plus de 45 ans [11]. Le tableau le plus typique est celui de l'aphasie de Broca secondaire à un accident ischémique sylvien gauche (artère cérébrale moyenne). Les accidents hémorragiques sont responsables de tableau clinique souvent plus atypique en raison de leur siège sous-cortical et d'un possible effet de masse initial.

Aphasie de Broca par infarctus de l'artère cérébrale moyenne

Elle se caractérise avant tout par une réduction de la production quantitative et qualitative du langage, s'accompagnant d'une apraxie bucco-linguo-faciale et d'un déficit moteur brachiofacial droit. Au stade initial aigu, le patient peut être mutique ou n'être capable de fournir que des stéréotypies verbales (« nan-nan »). Le patient est conscient de ses difficultés. Dans les formes moins sévères, un manque de mot et une anomie prédominent le tableau clinique dans le langage spontané et dans les épreuves de dénomination. On note également un agrammatisme avec un appauvrissement des éléments syntaxiques. Le langage reste cependant informatif. Les paraphrasies phonémiques, verbales et sémantiques sont nombreuses. Une dissociation automaticovolontaire est classique, le patient étant capable de s'exprimer dans un contexte automatique (réponses stéréotypées, contexte émotionnel) alors que, sur commande, sa production verbale devient impossible ou est très limitée. La compréhension, bien que nettement moins perturbée, n'est toutefois que rarement totalement intégrée. On peut ainsi constater des troubles de compréhension pour les phrases complexes. Les troubles de la lecture et de l'écriture sont congruents à ceux du langage oral.

La région infarctique se situe typiquement dans la région de Broca : opercule frontal, partie postérieure de F2 (seconde circonvolution frontale) et de F3 (troisième circonvolution frontale) [12].

Tableau 3.

Description clinique des aphasies secondaires à un accident vasculaire cérébral.

	Aphasie	Compréhension orale	Répétition	Dénomination	Anosognosie	Territoire
Aphasie de Broca	Non fluente Stéréotypies Paraphasies Agrammatisme	Préservée (relativement)	Altérée	Perturbée Anomie Manque de mot Facilité par l'ébauche orale	Non	ACM (région corticale pré-rolandique et sous-corticale)
Aphasie de Wernicke	Langage fluent Logorrhée Jargon phonémique avec paraphasies variées Langage peu informatif	Troubles majeurs de la compréhension	Altérée	Perturbée (jargon)	Oui	ACM (partie postérieure de T1 et lobule pariétal inférieur)
Aphasie globale	Non fluente Mutisme Stéréotypie, paraphasies variées	Perturbation majeure	Altérée	Altérée	Oui	ACM complète ou association ACM superficielle et profonde
Aphasie de conduction	Fluente Paraphasies phonémiques	Préservée (fonction de la longueur de l'information)	Perturbée (conduites d'approches pour se corriger)	Perturbée (conduites d'approche)	Non	ACM : faisceau arqué et gyrus supramarginal, gyrus insulaire postérieur, SB adjacente
Transcorticale motrice	Non fluente Lenteur, pauses, mais très sensible aux stimulations	Préservée	Préservée	Perturbée mais avec efficacité des aides et des stimulations	Non	ACA (région antérieure ou supérieure à l'aire de Broca, AMS, APM, SB sous-corticale frontale)
Transcorticale sensorielle	Fluente Paraphasies variées Écholalie	Perturbée	Préservée (effet de longueur)	Perturbée	Oui	ACM (région périsylvienne postérieure, gyrus angulaire, régions temporales postérieures et inférieures, SB périthalamique)
Alexie + agraphie	Écriture perturbée avec perte du graphisme, paraphasies + troubles sévères de la lecture. Langage oral relativement préservé avec un manque de mot modéré en dénomination				Non	
Alexie pure sans agraphie	Trouble isolé de la lecture Anomie des couleurs souvent associée + HLH droite				Non	ACP gauche (gyrus lingual)
Anarthrie pure	Trouble articuloire isolé de la parole				Non	ACM (pied de F3)
Agraphie pure	Trouble isolé de l'écriture				Non	ACM (pied de F2)

ACM : artère cérébrale moyenne ; ACA : artère cérébrale antérieure ; ACP : artère cérébrale postérieure ; SB : substance blanche ; AMS : aire motrice supplémentaire ; APM : aire prémotrice ; HLH : hémianopsie latérale homonyme.

Autres tableaux cliniques

Les autres tableaux cliniques de troubles du langage d'apparition aiguë secondaires à un accident vasculaire cérébral sont décrits et résumés dans le [Tableau 3](#) [13].

Autres causes

Les traumatismes crâniens sont facilement évoqués par le contexte de survenue. Les étiologies infectieuses entraînent des troubles du langage rarement isolés s'intégrant à un tableau d'encéphalite infectieuse avec épilepsie. Le raisonnement est le même que pour celui décrit dans le paragraphe relatif aux troubles de la mémoire.

■ Apraxie, agnosie, hémignégligence d'apparition aiguë

Examen clinique aux urgences

L'examen des praxies gestuelles se fait par la réalisation de gestes uni- et bimanuels : imitation de gestes sans signification (faire un anneau avec le pouce et l'index, poser le dos de la

main sur la joue controlatérale par exemple), mime de gestes symboliques (salut militaire, signe de croix), mime de l'utilisation d'objet (mimer l'utilisation d'un marteau), utilisation d'objet (comme des ciseaux). L'apraxie constructive se met en évidence par la réalisation de dessins en trois dimensions (comme un cube ; une maison) sur demande verbale et éventuellement sur copie.

L'examen des gnosies visuelles se fait après vérification de l'acuité visuelle. Le patient doit dénommer des images ou objets qui lui sont présentés visuellement, les décrire, préciser leur usage, les classer (par exemple un stylo, un trombone, le capuchon du stylo). L'objet est ensuite présenté dans une autre modalité, par exemple par entrée tactile (par la saisie), ce qui permet, en cas d'agnosie visuelle et en l'absence de trouble sensitif, une reconnaissance correcte. La simultagnosie est recherchée en présentant au patient un dessin de trois figures superposées (par exemple une banane, une pomme et une poire).

L'hémignégligence spatiale est recherchée facilement et rapidement par la réalisation de dessins (la partie gauche de la figure n'est pas dessinée), par le barrage de lignes (des lignes horizontales sont dessinées sur une feuille de longueur différente, on demande au patient de barrer le milieu de chaque

“ Mise au point

Terminologie.

Apraxie : il s'agit d'un trouble de l'action et de la commande du geste, qui ne peut s'expliquer ni par une atteinte motrice, ni par une atteinte sensorielle, ni par un trouble de la compréhension [14].

L'apraxie idéomotrice est la plus fréquente. Elle se définit par une incapacité à imiter des postures manuelles arbitraires réalisées par l'examineur ou à réaliser des gestes symboliques (comme faire le salut militaire) ou encore à mimer des utilisations d'objets usuels (mimer l'utilisation d'un marteau). On observe souvent une dissociation automaticovolontaire (le geste est bien réalisé de manière automatique dans son contexte naturel, alors que le patient ne peut le faire sur commande de l'examineur). Les lésions siègent le plus souvent dans la région pariétale gauche.

L'apraxie idéatoire se définit par une incapacité à utiliser réellement des objets familiers (comme allumer une allumette, mettre une lettre dans une enveloppe). Elle est la conséquence de lésions pariétales gauches ou, le plus souvent, bilatérales.

L'apraxie constructive correspond à un trouble de la réalisation de dessins en deux ou trois dimensions, le plus fréquemment secondaire à des lésions pariétales droites.

L'apraxie de l'habillage correspond à un trouble spécifique de l'habillage. Les lésions responsables siègent habituellement dans l'hémisphère droit.

Agnosie visuelle : l'agnosie visuelle correspond à un trouble de la reconnaissance d'une information visuelle par atteinte des aires visuelles associatives. Le patient ne peut dénommer un objet présenté visuellement alors que leur dénomination par une autre entrée sensorielle tactile, auditive ou olfactive est possible. Certaines agnosies visuelles sont spécifiques : l'agnosie des couleurs se définit par l'incapacité à discriminer les couleurs ou à attribuer une couleur à un objet et s'observe après infarctus de l'artère cérébrale postérieure gauche.

La prosopagnosie se définit par l'incapacité à reconnaître des visages alors que l'identification de la personne est possible par la voix ou la démarche par exemple. La prosopagnosie est secondaire à des lésions temporo-occipitales droites ou bilatérales.

Héminégligence : l'héminégligence spatiale se voit après lésion hémisphérique droite, principalement après un infarctus de l'artère cérébrale moyenne droite. Le patient se comporte comme si la moitié gauche de l'espace n'existait pas. Il n'écrit que sur la moitié droite de la page, ne désigne que les personnes présentes dans sa chambre dans l'hémichamp droit par exemple. L'héminégligence est toujours accompagnée d'une anosognosie. Le syndrome d'Anton-Babinski associe une héminégligence spatiale, une anosognosie, une hémiasomatognosie (le patient considère que la moitié gauche hémiplégique ne lui appartient pas, allant jusqu'à expliquer que son propre bras paralysé qui lui est présenté est celui du médecin), et une anosodiaphorie (indifférence à son état).

trait) et le barrage de signes (des ronds et carrés de petites tailles sont répartis sur une feuille, on demande au patient de barrer les ronds) qui montreront un « oubli » de l'hémiespace gauche de la feuille. On peut aussi demander au patient de se représenter mentalement une place connue de la ville et de la décrire en s'imaginant en face d'un monument précis (il ne décrit que

l'hémiespace droit). Enfin, l'inspection simple du patient montre un regard tourné vers la droite, une tendance spontanée à ne s'adresser que vers son côté droit. On peut d'emblée noter que pour favoriser une rééducation précoce, il vaut mieux se placer sur la gauche du patient et, dans les chambres à deux lits, placer le voisin de chambre sur la gauche du lit du patient.

Causes

Les accidents vasculaires cérébraux sont responsables des déficits les plus nets et les plus purs [15]. Le Tableau 4 en résume les principaux tableaux cliniques.

Les traumatismes crâniens peuvent entraîner un déficit dans les domaines évoqués mais il est rarement isolé.

Tout processus expansif tumoral ou infectieux (abcès) peut occasionner un syndrome focal cérébral avec déficit neuropsychologique dépendant de sa localisation, mais le mode d'installation est progressif.

Les encéphalites infectieuses ou métaboliques sont rarement responsables de ce type de déficit neuropsychologique.

■ Troubles du comportement et troubles émotionnels d'origine neurologique d'apparition aiguë

Terminologie

Nous n'abordons ici que les principaux tableaux cliniques neurologiques se manifestant par un trouble du comportement et de la personnalité d'installation aiguë ou subaiguë. Ils peuvent être le reflet d'une lésion directe des lobes frontaux, d'un dysfonctionnement des circuits fronto-sous-corticaux (circuits striato-thalamo-corticaux) par atteinte des noyaux gris centraux, d'un processus lésionnel affectant le système limbique (plus précisément le système limbique basolatéral axé sur les noyaux amygdaliens, qui implique également les structures hippocampiques, le cortex préfrontal orbitofrontal, le gyrus cingulaire antérieur, les noyaux thalamiques antérieurs), d'une lésion de l'hypothalamus et des connexions hypothalamo-amygdaliennes [16]. Enfin, il semble que l'hémisphère droit joue un rôle plus marqué que le gauche dans la compréhension et l'expression des émotions.

Examen clinique

L'examen clinique repose sur l'entretien du patient et de son entourage. On recherche une modification récente du comportement et des réactions émotionnelles, comme une apathie, une inertie, une désinhibition, des réactions sociales inappropriées, un émoussement affectif avec indifférence ou une hyperémotivité et impulsivité. Les propos doivent être notés dans l'observation. Enfin, on évalue systématiquement dans ce cadre les fonctions exécutives (ou fonctions frontales) par une série de tests simples et rapides :

- fluence verbale catégorielle : dénommer le maximum de mots d'animaux en 1 minute (évalue la flexibilité mentale) ;
- test des similitudes : « qu'y a-t-il de commun entre une tulipe et une marguerite, entre une cravate et une chemise, entre une banane et une orange ? » (conceptualisation) ;
- séquences gestuelles de Luria : répétition d'une séquence gestuelle (paume sur la table puis poing sur la table puis tranche de la main posée sur la table) réalisée par l'examineur ;
- dessin d'une frise graphique consistant en un triangle et un carré dessinés alternativement, et que le patient doit poursuivre sur la largeur de la page.

On peut observer une réduction de la fluence verbale, un défaut de conceptualisation avec définition par la forme ou par l'usage des mots proposés dans le test des similitudes, des persévérations gestuelles ou graphiques dans les tests gestuelles et graphiques séquentiels.

Tableau 4.
Sémiologie simplifiée des troubles cognitifs d'origine vasculaire.

Symptômes neuropsychologiques	Caractéristiques principales	Principaux signes associés	Siège lésionnel
Apraxie idéomotrice	Réalisation de gestes symboliques ou mimés altérée	Souvent associés à une aphasie de Broca ou de Wernicke	ACM (artère pré- ou rétrorolandique)
Apraxie constructive	Dessins de cube en trois dimensions altérés améliorés sur copie	Souvent associés à une apraxie idéomotrice et une aphasie	ACM gauche (artère rétrorolandique pariétale)
Syndrome de Gerstmann	Association d'une anomie digitale, indistinction droite gauche, acalculie et agraphie	Aphasie possible	Lésion pariétale postérieure gauche (ACM gauche)
Héminégligence gauche	Négligence de l'espace gauche Hémiasomatognosie associée anosognosie	HP gauche Négligence motrice HLH gauche	ACM droite
Syndrome frontal	Aphasie transcorticale motrice (réduction spontanée du langage) Modification du comportement, syndrome dysexécutif	Déficit fémoral	ACA (lobes frontaux)
Agnosie visuelle	Incapacité à reconnaître un objet (en le nommant, en le mimant, en le classant) Prosopagnosie : troubles de la reconnaissance des visages si lésion droite (ACP droite)	HLH	ACP gauche ACP droite (cortex associatif occipitotemporal inféro-interne)
Cécité corticale	Cécité corticale	Conservation du réflexe photomoteur	ACP bilatérale
Syndrome de Balint	Ataxie optique (impossibilité de pointer ou d'attraper une cible sous contrôle visuel) + apraxie optique (trouble de l'orientation du regard) + simultagnosie (incapacité à analyser un tout alors que les détails sont identifiés)		ACP bilatérale ou jonction ACM et ACP (régions pariéto-occipitales)

ACM : artère cérébrale moyenne ; ACA : artère cérébrale antérieure ; ACP : artère cérébrale postérieure ; HLH : hémianopsie latérale homonyme ; HP : hémiplégié.

Causes

Troubles du comportement associés ou non à des signes neurologiques

Les méningoencéphalites virales ou métaboliques, les accidents vasculaires cérébraux sous-corticaux (thalamus, noyau caudé) ou hémisphériques droits et les traumatismes crâniens représentent les causes les plus fréquentes. L'imagerie cérébrale et l'étude du LCR apportent la confirmation diagnostique.

Les intoxications (médicamenteuse, drogues, alcool) doivent être recherchées au moindre doute, surtout quand un syndrome confusionnel est associé.

Une hémorragie méningée doit être évoquée, surtout lorsque le tableau clinique associe des céphalées et impose la réalisation d'un scanner cérébral parfois accompagné d'une ponction lombaire.

Une encéphalopathie, quelle que soit sa nature, peut entraîner des troubles du comportement, mais le plus souvent associés à un syndrome confusionnel.

Si l'état de mal épileptique généralisé ne pose pas de problème diagnostique, les états de mal partiel non convulsifs peuvent être trompeurs. Ils se présentent le plus souvent comme des syndromes confusionnels avec troubles du comportement et fluctuation de l'état de vigilance [17]. La présence d'automatismes ou de signes moteurs (clonies des extrémités, du menton ou de la commissure labiale ; déviation de la tête et des yeux) est évocatrice mais inconstante. Parfois, le tableau clinique se résume aux troubles du comportement, surtout chez les personnes âgées. L'EEG est indispensable au diagnostic.

Troubles du comportement isolés

Les causes les plus fréquentes sont psychiatriques : état maniaque, attaques de panique, bouffée délirante, psychoses chroniques, toxicomanie ou syndrome de sevrage. Ce sont aussi les désordres métaboliques : hypoglycémie, troubles endocriniens (dysthyroïdie, hypercorticisme, phéochromocytome) ; une encéphalite infectieuse.

Troubles du comportement dans le cadre d'une démence

Le syndrome démentiel associe une amnésie à au moins un des signes suivants : aphasie, apraxie, agnosie, troubles des fonctions exécutives, et entraînant un retentissement sur la vie quotidienne. Les troubles psychologiques et/ou du comportement sont fréquents dans la maladie d'Alzheimer, survenant chez 70 % des patients au cours de l'évolution de l'affection [18]. Il peut s'agir de troubles productifs du comportement : désinhibition comportementale, agressivité verbale ou physique, agitation motrice, impulsivité, errance ; ou au contraire l'apparition d'une indifférence, d'une apathie, d'un retrait social. Ce sont le plus souvent les comportements perturbateurs qui peuvent motiver des hospitalisations dans les services d'urgence. Il est important de rechercher systématiquement un facteur déclenchant somatique ou iatrogène.

Syndrome de Klüver-Bucy

Le syndrome de Klüver-Bucy associe des troubles du comportement alimentaire (hyperphagie, glotonnerie, hyperoralité), une désinhibition sexuelle et une indifférence affective qui s'accompagnent de troubles cognitifs : amnésie et agnosie visuelle. Il est la conséquence de lésions bitemporales méiales bilatérales le plus souvent : traumatisme crânien, chirurgie, encéphalite herpétique, certaines démences [19].

Conclusion

Les manifestations les plus habituelles des troubles cognitifs d'apparition brutale se caractérisent principalement par des troubles de la mémoire et de langage. Un scanner cérébral doit être réalisé en urgence, parfois suivi d'une ponction lombaire. Les mécanismes étiologiques sont nombreux. Les causes les plus fréquentes de déficit cognitif sont représentées par les accidents

vasculaires cérébraux. La méningoencéphalite herpétique impose la mise en route d'un traitement en urgence.

Cet article a été publié pour la première fois en 2004 dans le traité d'Urgences.

■ Références

- [1] Cummings JL. Acute confusional states. In: Cummings JL, editor. *Clinical Neuropsychiatry*. London: Grune and Stratton; 1985. p. 68-74.
- [2] Dubois B. Confusion mentale. In: Godeau P, Herson S, Piette JC, editors. *Neurologie, Traité de Médecine*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1999.
- [3] Baddeley A. *La mémoire humaine: théorie et pratique*. Grenoble: Presses Universitaires de Grenoble; 1993 (547p).
- [4] Tulving E. Multiple memory systems and consciousness. *Hum Neurobiol* 1987;**6**:67-80.
- [5] Dubois B, Touchon J, Portet F, Ousset PJ, Vellas B, Michel B. "The 5 words": a simple and sensitive test for the diagnosis of Alzheimer's disease. *Presse Med* 2002;**31**:1696-9.
- [6] Hodges JR, Warlow CP. Syndromes of transient amnesia: towards a classification. A study of 153 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990;**53**:834-43.
- [7] Eustache F, Desgranges B, Petit-Taboué MC, de la Sayette V, Piot V, Sable C, et al. Transient global amnesia: implicit/explicit memory dissociation and PET assessment of brain perfusion and oxygen metabolism in the acute stage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;**63**:357-67.
- [8] Charness ME. Brain lesions in alcoholics. *Alcohol Clin Exp Res* 1993;**17**:2-11.
- [9] Collège des Enseignants de Neurologie. La méningo-encéphalite herpétique. *Rev Neurol* 2003;**84-85**:264-7.
- [10] Roch-Lecours A, Lhermitte F. *L'aphasie*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1979 (657p).
- [11] Petersen P, Jorgensen H, Nakayama H, Raaschou H, Olsen T. Aphasia in acute stroke: incidence, determinants, and recovery. *Ann Neurol* 1995;**38**:267-70.
- [12] Bakchine S. Parole et langage. In: Godeau P, Herson S, Piette JC, editors. *Neurologie, Traité de Médecine*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1999.
- [13] Bakchine S. Troubles acquis du langage et de la parole. In: Mas JL, Léger JM, Bogousslavsky J, editors. *Interprétation des troubles neurologiques. Traité de Neurologie*. Paris: Doin; 2000. p. 243-60.
- [14] Le Gall D, Aubin G. *L'apraxie*. Marseille: Solal; 1994.
- [15] Cambier J, Masson C. Aspects neuropsychologiques des accidents ischémiques. In: Bogousslavsky J, Bousser MG, Mas JL, editors. *Accidents vasculaires cérébraux*. Paris: Doin; 1993. p. 138-46.
- [16] Levin HS, Goldstein FC, William DH, Eisenberg HM. *Frontal lobe function and dysfunction*. Oxford: Oxford University Press; 1991.
- [17] Niclot P. État de mal épileptique : diagnostic et traitement. In: Niclot P, Amarenco P, editors. *Urgences neurologiques*. Paris: édition DaTeBe; 2001. p. 264-72.
- [18] Assal F, Cummings J. Neuropathological changes underlying neuropsychiatric symptoms in Alzheimer's disease. In: Gauthier S, Cummings J, editors. *Alzheimer's disease and related disorders. Annual 2002*. London: Martin Dunitz; 2002. p. 199-215.
- [19] Lilly R, Cummings JL, Benson F, Frankel M. The human Klüver-Bucy syndrome. *Neurology* 1983;**33**:1141-5.

M. Sarazin (marie.sarazin@brt.ap-hop-paris.fr).

Centre de neuropsychologie, hôpital de la Salpêtrière, 47, boulevard de l'hôpital, 75013 Paris ; HDJ neuro-psycho-gériatrique, hôpital Bretonneau, Paris, France.

P. Amarenco.

Service de neurologie et centre d'accueil et de traitement de l'attaque cérébrale, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Sarazin M., Amarenco P. Troubles cognitifs aigus. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine d'urgence, 25-110-D-30, 2007.

Disponibles sur www.emc-consulte.com

