

# Cécité corticale

S. Chokron

La cécité corticale est une perte de sensation visuelle liée à des lésions atteignant les voies optiques en arrière du corps genouillé latéral et plus particulièrement le cortex visuel primaire. Les connaissances sur le fonctionnement visuel ont connu une progression considérable ces vingt dernières années, en partie grâce à l'amélioration des techniques d'investigation mais surtout grâce à la convergence des données provenant des différentes approches : psychophysique, psychologie cognitive, neurophysiologie, et neuropsychologie. Cet enrichissement mutuel induit une meilleure compréhension des troubles neurovisuels complexes tels que la cécité corticale, permet la mise au point de nouvelles techniques de rééducation et d'en observer la récupération grâce aux progrès de l'imagerie cérébrale fonctionnelle. En parallèle, l'étude de ces troubles et la façon dont les processus visuels se désorganisent à la suite d'une lésion occipitale nous informent sur les processus cognitifs impliqués dans la perception visuelle à l'état normal.

© 2006 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés :** Vision ; Lobe occipital ; Cortex visuel primaire ; Blindsight ; Neurovisuel

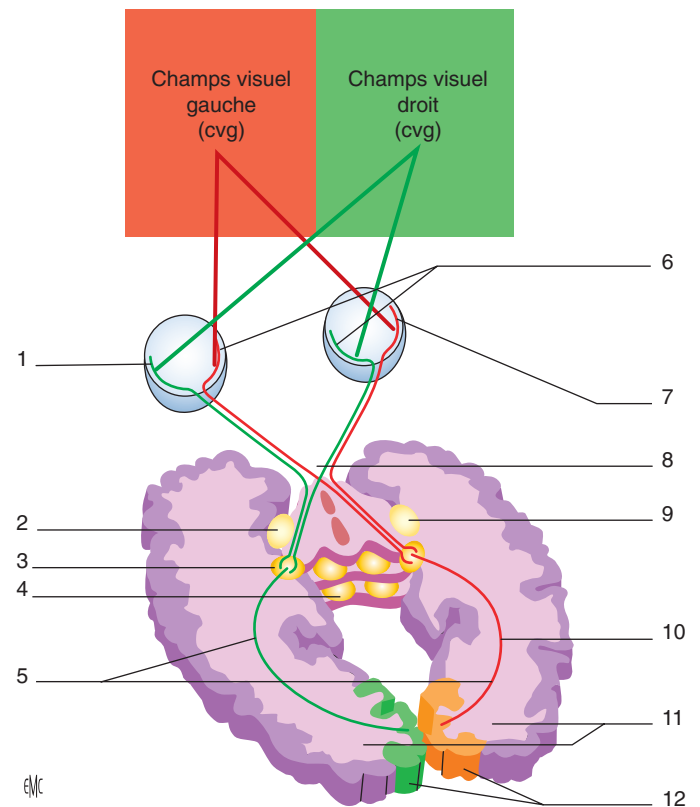
## Plan

■ Définitions et sémiologie	1
■ Signes associés	3
Anosognosie	3
Hallucinations visuelles	3
Troubles de la mémoire antérograde	3
Confusion et troubles de la personnalité	3
■ Diagnostic différentiel	3
■ Physiopathologie et étiologie	3
■ Examen clinique et explorations fonctionnelles	4
Examen ophtalmologique	4
Examens électrophysiologiques	4
Imagerie cérébrale	4
■ Formes particulières et troubles transitoires	5
■ Capacités résiduelles et « blindsight »	5
■ Évolution et prise en charge	6
■ Conclusions et implications pour la recherche fondamentale	7

## ■ Définitions et sémiologie

La cécité corticale est une perte de sensation visuelle liée à des lésions atteignant les voies optiques en arrière du corps genouillé latéral et plus particulièrement les aires visuelles primaires (ou cortex strié) situées dans les lobes occipitaux (Fig. 1).

Initialement dénommée « cécité corticale » du fait de l'atteinte du cortex visuel primaire, ce trouble a également été qualifié de « cécité occipitale » en raison de sa localisation, ainsi que de « cécité cérébrale ou centrale » en raison de la non-limitation lésionnelle à l'écorce occipitale.



**Figure 1.** Schéma des voies visuelles. 1. Rétine temporelle (champ nasal) ; 2. pulvinar ; 3. corps genouillé latéral ; 4. colliculus supérieur ; 5. radiations optiques ; 6. rétine nasale (champ temporal) ; 7. rétine temporelle (champ nasal) ; 8. chiasma optique ; 9. voie extra-géniculocorticale ; 10. voie rétino-géniculocorticale ; 11. lobes occipitaux ; 12. cortex visuel primaire (V1).

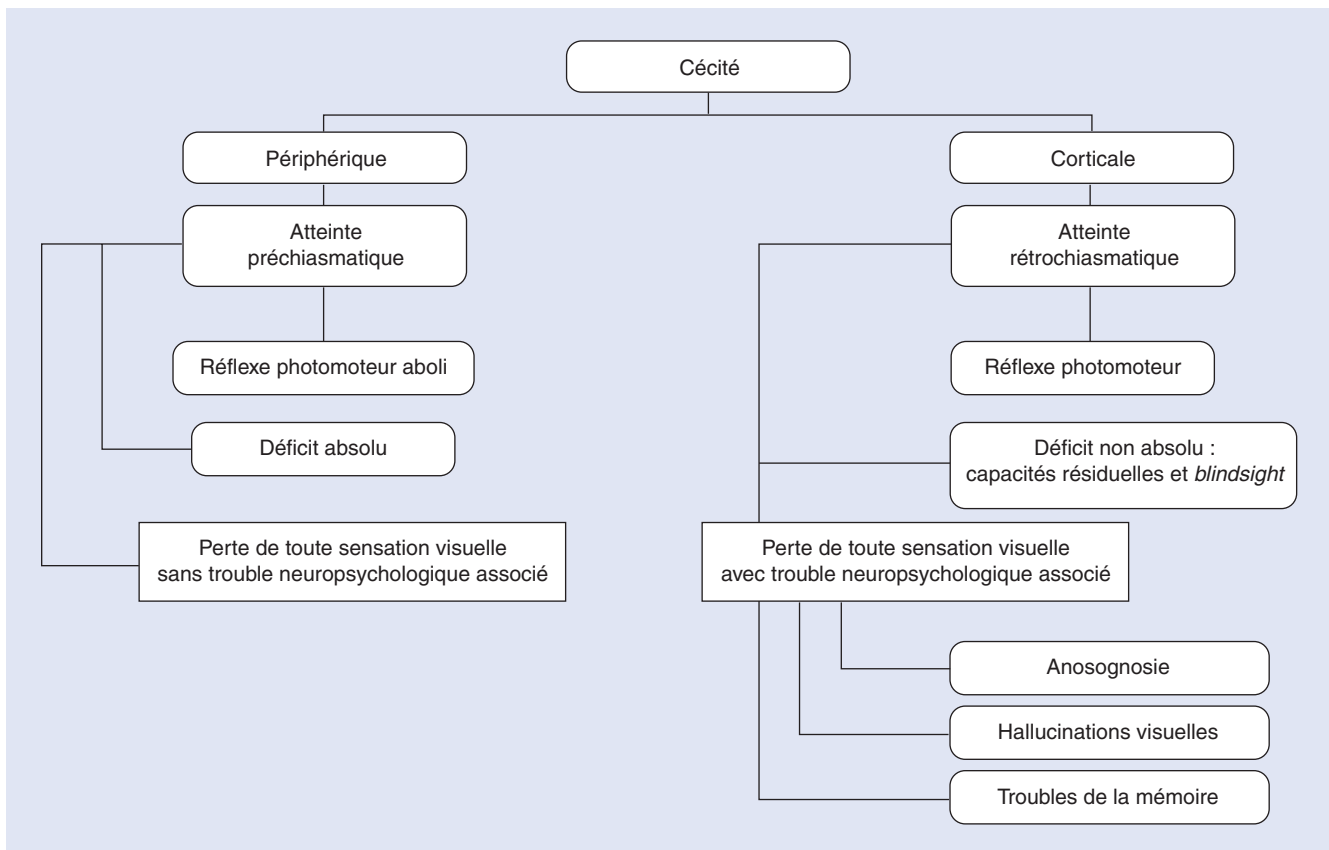


Figure 2. Arbre décisionnel. Diagnostic de cécité corticale.

La cécité corticale se définit essentiellement en fonction de sa spécificité par rapport aux autres atteintes ophtalmologiques, neurologiques ou psychiatriques. On insiste ainsi souvent :

- sur l'intégrité des globes oculaires et la conservation, chez les patients atteints de cécité corticale, des réflexes photomoteurs (par opposition à la cécité périphérique) ;
- sur l'intégrité du fond d'œil (par opposition aux atteintes du nerf optique) ;
- sur l'abolition du clignement à la menace (par opposition aux cécités dites psychogènes).

Il peut également exister, de manière plus inconstante, une abolition du nystagmus optocinétique dans la cécité corticale.

En outre, il existe souvent des signes neurologiques associés, témoignant de l'atteinte corticale (troubles sensitifs, hémiplégie, aphasie) (Fig. 2).

La cécité corticale se définit non par une baisse massive de l'acuité visuelle mais par une perte de sensation visuelle dans l'ensemble du champ visuel. Il s'agit tout de même d'une cécité puisque légalement, est considéré comme aveugle toute personne dont l'acuité fovéale corrigée est inférieure à 1/20<sup>e</sup> ou dont le champ visuel est inférieur à 10° autour du point de fixation. Malheureusement, tant l'évaluation clinique que la reconnaissance sociale de la cécité corticale sont négligées alors que curieusement les atteintes oculaires font l'objet d'une évaluation et d'une prise en charge plus précoces. Cette méconnaissance des troubles neurovisuels d'origine centrale est d'autant plus marquée chez l'enfant chez qui des séquelles de cécité corticale néonatale sont malheureusement trop fréquemment tardivement décelées (souvent vers l'âge de 10 ans, après des années d'échec scolaire).

Au niveau sémiologique, dans la plupart des cas, au stade initial, il s'agit classiquement d'un déficit avec perte de toute sensation visuelle consciente, perte du réflexe de clignement à la lumière et à la menace. Le patient se comporte comme un aveugle, se heurtant aux obstacles ainsi qu'aux personnes. Même les discriminations rudimentaires de la lumière et de l'obscurité, ou du mouvement et de l'immobilité sont absentes.

L'installation de la cécité corticale peut être brutale ou progressive, la perte de la vision survenant dans ce cas chez un individu présentant déjà une hémianopsie, c'est-à-dire une amputation du champ visuel controlatéral à une lésion occipitale unilatérale [1]. La cécité corticale peut également succéder dans certains cas à une hémianopsie double avec vision tubulaire ou encore à des éclipses visuelles transitoires. Elle peut être précédée d'autres symptômes comme des vertiges.

Comme évoqué précédemment, le réflexe photolumineux et la motricité oculaire sont préservés, l'examen du fond d'œil est normal ; en revanche, le nystagmus optocinétique et le clignement à la lumière et à la menace sont habituellement abolis. L'intégrité des milieux optiques est essentielle dans le diagnostic de cécité corticale. On note que dans le cadre de la cécité corticale, s'il existe une dégénérescence en retour des neurones calcariniens, elle ne dépasse pas le niveau du corps genouillé externe, et se différencie bien de l'atrophie optique.

Malgré le tableau clinique de cécité, au stade initial, dans les cas les plus purs, on ne peut mettre en évidence aucun signe objectif de cécité mis à part l'abolition des réflexes de clignement à la menace et à la lumière. C'est d'autant plus vrai chez l'enfant plus difficilement testable et interrogeable que l'adulte.

On a longtemps pensé que la cécité corticale correspondait à une cécité totale s'accompagnant d'une perte absolue de toute sensation visuelle. Il est vrai que les patients se comportent au stade initial de la maladie comme de véritables aveugles ; néanmoins, malgré l'ampleur de ces troubles initiaux, la notion de déficit absolu a été remise en cause depuis quelques dizaines d'années du fait des travaux expérimentaux portant sur les capacités visuelles résiduelles et/ou implicites chez l'homme et l'animal lésés qui seront décrites plus loin [2]. Les cas de cécité corticale complète sont rares dans la littérature, la plupart des sujets étant capables de discriminer par exemple si l'environnement est éclairé ou non [3]. Ces auteurs montrent que des sujets apparemment insensibles à la luminosité ambiante restent tout de même capables de percevoir de manière explicite un changement brusque de la luminosité (lorsqu'on allume ou lorsqu'on

120 éteint la lumière). Il semble également que ces sujets soient  
121 sensibles à des stimuli très prégnants, comme un spot lumineux  
122 de face, sans pour autant pouvoir statuer sur la localisation du  
123 stimulus. Enfin, si l'imagerie visuelle et notamment l'imagerie  
124 onirique sont en règle générale conservées, certaines désorgani-  
125 sations peuvent être observées en cours d'évolution.

## 126 ■ Signes associés

### 127 Anosognosie

128 Même lors d'une installation brutale du déficit, le patient  
129 présente le plus souvent une anosognosie pour la cécité corti-  
130 cale, ou syndrome d'Anton. En effet, aussi surprenant que cela  
131 puisse paraître, le patient atteint de cécité corticale n'exprime  
132 spontanément aucune plainte vis-à-vis de la perte visuelle, nie  
133 vigoureusement sa gêne lorsqu'il est mis en échec et attribue  
134 parfois à des causes extérieures (lumière éteinte par souci  
135 d'économie à l'hôpital, volets fermés, lunettes cassées etc...) son  
136 incapacité à réaliser des tâches impliquant la perception visuelle.

137 En plus de cette anosognosie, un certain nombre de signes  
138 cliniques accompagnent le déficit visuel des patients atteints de  
139 cécité corticale, en particulier, la présence d'hallucinations  
140 visuelles, de troubles mnésiques et de troubles de la  
141 personnalité.

### 142 Hallucinations visuelles

143 Associées à la perte de vision, et contrastant avec elle, on  
144 peut observer des hallucinations visuelles simples ou complexes,  
145 colorées et ne se réduisant pas à de simples phosphènes. Le  
146 patient réagit à ces hallucinations comme à de véritables  
147 perceptions et peut diriger des gestes de préhension vers des  
148 objets perçus de manière hallucinatoire ou encore suivre le  
149 déroulement d'un film sur un écran, l'ensemble de la scène  
150 visuelle étant halluciné. La présence de ces hallucinations  
151 complexes et plausibles permet certainement de mieux com-  
152 prendre le comportement très anosognosique de ces patients. La  
153 présence de ces phénomènes hallucinatoires comble sans doute  
154 l'environnement perceptif du patient qui ne peut ainsi prendre  
155 conscience de l'absence de stimulation visuelle.

156 D'un point de vue physiopathologique, la présence des  
157 hallucinations visuelles révèle que la lésion n'est pas entière-  
158 ment destructrice. Par ailleurs, la fréquence de ces hallucina-  
159 tions est plus grande au moment de l'installation du déficit (du  
160 fait probablement de la désorganisation de l'activité dans les  
161 aires postérieures) ainsi qu'en phase de récupération si cette  
162 dernière doit se produire. Par ailleurs, la complexité des  
163 hallucinations augmente en cas de participation temporale à  
164 l'atteinte lésionnelle.

### 165 Troubles de la mémoire antérograde

166 Hormis la présence de l'anosognosie et des hallucinations  
167 visuelles, la cécité corticale s'accompagne également d'un  
168 trouble massif de la mémoire antérograde (c'est-à-dire de la  
169 mémoire de fixation) avec désorientation temporo-spatiale  
170 sévère. La présence de ces troubles de la mémoire explique  
171 pourquoi ce trouble a parfois été considéré comme relevant  
172 d'un trouble mental. Néanmoins, d'un point de vue purement  
173 cognitif, on peut aisément expliquer le trouble de la mémoire  
174 de fixation et de ce fait la perte de l'orientation dans le temps  
175 et dans l'espace par la privation subite et quasi totale d'infor-  
176 mations visuelles qui constituent chez l'homme un sens  
177 indispensable à la perception et à la mémorisation d'infor-  
178 mations nouvelles. De plus, la cécité corticale s'accompagne  
179 souvent des signes neurologiques associés, témoignant de  
180 l'atteinte corticale (troubles sensitifs, hémiplégié, troubles  
181 aphasiques).

## Confusion et troubles de la personnalité

182 On souligne ici l'aspect confusionnel des patients à l'état  
183 initial de la cécité corticale qui, en associant l'anosognosie, les  
184 hallucinations et la désorientation temporo-spatiale à la priva-  
185 tion sensorielle, évoque plus un tableau psychiatrique ou  
186 korsakovien qu'une privation sensorielle visuelle. De plus,  
187 l'hospitalisation imposée par un trouble dont le patient n'a pas  
188 conscience est à même dans certains cas de générer un trouble  
189 de la personnalité pouvant aller chez certains patients jusqu'à  
190 la paranoïa. C'est pour cette raison que certains patients sont  
191 malheureusement adressés en première intention vers un service  
192 de psychiatrie avant que le diagnostic neurologique ne soit  
193 posé. Cette difficulté diagnostique se traduit de manière encore  
194 plus dramatique chez l'enfant chez qui la cécité corticale peut  
195 passer inaperçue pendant des dizaines d'années, voire ne jamais  
196 être diagnostiquée chez ces enfants qui vont être considérés  
197 comme ayant des troubles graves du développement d'origine  
198 psychiatrique et/ou neurologique sans qu'une seule fois ne soit  
199 testé leur champ visuel.  
200

## ■ Diagnostic différentiel

201 Si aucun autre trouble neurologique ou neuropsychologique  
202 n'accompagne la cécité, les patients peuvent malheureusement  
203 être accusés de simulation, ou de trouble du comportement, et  
204 être hospitalisés en psychiatrie. Ceci d'autant plus que la perte  
205 de vision s'accompagne d'hallucinations visuelles, de troubles  
206 de la mémoire antérograde, voire de troubles de la personnalité.  
207

208 L'abolition du nystagmus optocinétique confirme le siège  
209 cortical de la lésion et permet d'éliminer une cécité d'origine  
210 psychogène où il est conservé et de dépister également une  
211 simulation. Il en va de même de l'abolition des réflexes de  
212 clignement à la lumière et à la menace. Néanmoins, l'étude de  
213 ces deux réflexes peut être rendue difficile chez le patient du fait  
214 des troubles du comportement et de la confusion qui peuvent  
215 être associés au déficit visuel au stade initial.

216 Les cécités antérieures par atteinte bilatérale des voies  
217 visuelles pré-géniculées sont en général facilement différenciées  
218 de la cécité corticale car elles comprennent une abolition des  
219 réflexes pupillaires, et ne comportent habituellement aucun des  
220 signes associés à la cécité corticale précédemment mentionnés.

221 Il convient par ailleurs de mentionner que le terme de  
222 « cécité psychique » qui avait été historiquement introduit pour  
223 distinguer les troubles de la reconnaissance visuelle de la cécité  
224 corticale n'a plus cours aujourd'hui dans la mesure où les  
225 troubles de la reconnaissance visuelle sont regroupés sous le  
226 terme d'« agnosie visuelle ».

## ■ Physiopathologie et étiologie

227 Sur le plan anatomique, la cécité centrale ou cérébrale résulte  
228 d'une atteinte des voies optiques géniculostriées quelle qu'en  
229 soit l'étiologie. Il s'agit fréquemment de lésions occipitales  
230 bilatérales, d'où le terme de cécité corticale, détruisant la berge  
231 des deux scissures calcarines et la substance blanche sous-  
232 jacente. Néanmoins, il n'existerait pas de différence clinique  
233 majeure entre les lésions intéressant le cortex occipital et celles  
234 où le cortex visuel primaire sans être détruit est séparé du corps  
235 genouillé externe.  
236

237 Les lésions vasculaires et anoxiques semblent les plus aptes à  
238 déterminer une destruction complète des deux aires striées. Il  
239 s'agit principalement chez l'adulte de thromboses siègeant, soit  
240 au niveau du tronc basilaire, soit des deux artères cérébrales  
241 postérieures, soit d'une artère cérébrale postérieure d'un côté et  
242 d'une artère sylvienne de l'autre. Chez l'enfant, les souffrances  
243 cérébrales hypoxiques néonatales sont responsables de tableaux  
244 de cécité corticale qui sont rarement diagnostiqués de façon  
245 précoce du fait de l'intrication entre le trouble visuel, le  
246 développement et les phénomènes de plasticité cérébrale. Deux

247 mécanismes expliquent la prédominance des lésions vasculaires  
 248 à l'origine de la cécité corticale. D'une part le cortex visuel est  
 249 très sensible à l'ischémie et d'autre part la position du cortex  
 250 occipital à la jonction entre la circulation sylvienne d'une part  
 251 et postérieure d'autre part explique qu'il soit particulièrement  
 252 sensible à toute modification de la pression de perfusion ou de  
 253 l'oxygénation cérébrale.

254 En dehors de l'atteinte vasculaire, des atteintes diffuses telles  
 255 que leucoencéphalite ou intoxication oxycarbonée sont égale-  
 256 ment susceptibles de déterminer la cécité corticale. Les étiologies  
 257 tumorales et traumatiques sont observées, mais de manière  
 258 moins fréquente. Il est à noter que lorsque la cécité corticale est  
 259 observée dans le cadre d'un traumatisme crânien, elle est  
 260 souvent associée à un syndrome frontal (du fait de la position  
 261 antéropostérieure de ces deux aires qui sont lésées, soit lors de  
 262 l'impact initial, soit lors du contre-coup de l'encéphale dans la  
 263 boîte crânienne).

## 264 ■ Examen clinique et explorations 265 fonctionnelles

### 266 Examen ophtalmologique

267 Il révèle des réflexes pupillaires normaux et confirme ainsi  
 268 l'intégrité de la portion antérieure des voies optiques (prégéni-  
 269 culées). Les pupilles ont une morphologie et un diamètre  
 270 normaux et sont parfaitement symétriques.

271 Lorsqu'il est possible de tester le réflexe d'accommodation-  
 272 convergence, on constate son abolition. Mais il faut néanmoins  
 273 noter que ce réflexe peut être préservé dans la cécité corticale.

274 L'examen ophtalmologique est normal en ce qui concerne les  
 275 milieux oculaires et la rétine. Rien au niveau oculaire ne peut  
 276 expliquer l'absence de perception visuelle. On ne met en  
 277 évidence ni atrophie optique, ni œdème papillaire.

### 278 Bilans neuropsychologique et neurovisuel

279 Le bilan neuropsychologique pratiqué en règle général par des  
 280 neuropsychologues ou des orthophonistes permet d'évaluer les  
 281 troubles associés, anosognosie, troubles de la mémoire, et de  
 282 confirmer ainsi l'atteinte centrale.

283 Le bilan neurovisuel permet d'évaluer les capacités résiduelles  
 284 du patient afin de mettre en place la rééducation qui s'appuiera  
 285 sur les afférences préservées pour restaurer la perception visuelle.  
 286 Ce bilan évalue en particulier la perception et la discrimination  
 287 des afférences élémentaires (lumière/obscurité ; mouvement/  
 288 immobilité), la perception et la discrimination des différentes  
 289 tonalités spectrales, la stratégie visuelle exploratoire, la possibi-  
 290 lité de réaliser des mouvements oculaires sur ordre oral, sur click  
 291 auditif, ou stimulation perceptive (somesthésique ou visuelle)  
 292 (cf. pour une description plus complète) [4, 5].

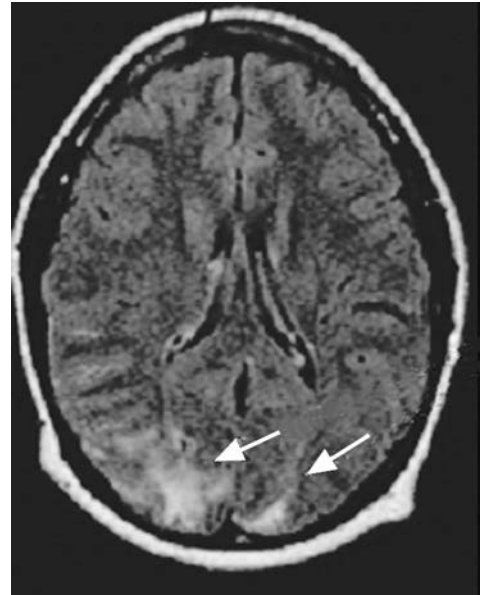
### 293 Périmétrie

294 Le champ visuel, c'est-à-dire la périmétrie, reste la seule  
 295 méthode fiable pour déterminer l'étendue de l'amputation chez  
 296 les patients atteints de cécité corticale. Habituellement, l'exa-  
 297 men périmétrique quelle qu'en soit sa nature (Goldmann,  
 298 Humphrey) révèle une absence de perception visuelle consciente  
 299 dans l'ensemble du champ visuel.

## 300 Examens électrophysiologiques

### 301 Électroencéphalographie (EEG)

302 L'examen EEG permet de mieux préciser le diagnostic de  
 303 cécité corticale. On s'attend en effet à ce qu'une lésion occipi-  
 304 tale bilatérale modifie largement le rythme physiologique, en  
 305 particulier le rythme alpha et sa réactivité sous forme de la  
 306 réaction d'arrêt (suppression de ce rythme sous l'influence de



**Figure 3.** Imagerie par résonance magnétique montrant un hypersignal au niveau occipital bilatéral (flèches) chez une patiente ayant présenté une cécité corticale à la suite d'une prééclampsie ; adapté de [7].

l'ouverture des yeux). Parallèlement, les modifications enregistrées lors de la stimulation lumineuse intermittente sont absentes en cas de destruction du cortex occipital, mais on retiendra par ailleurs que 20 % des sujets normaux ne répondent pas à cette stimulation.

Il faut souligner que Morax avait, dès 1960, noté que la suppression fonctionnelle du cortex occipital ne s'inscrit pas obligatoirement sur l'EEG des patients atteints de cécité corticale [6]. Une activité autonome électrique pourrait en effet se rétablir après déconnexion d'un groupe de neurones. Ainsi, il a été montré, expérimentalement, que la désafférentation totale de l'aire striée par la section des radiations optiques sous-corticales (à condition que l'irrigation du cortex soit assurée), ne diminue que transitoirement l'activité électrique de cette région. Il en va de même de la suppression de la réaction d'arrêt qui peut être un bon signe mais ne représente pas un signe pathognomonique. Sa suppression n'indique pas formellement que le cortex occipital soit détruit et inversement, sa conservation ne veut pas dire pour autant que ce cortex soit intact. De manière plus simple, si l'EEG permet de localiser un foyer de souffrance au niveau occipital, il ne permet pas pour autant de faire le diagnostic de cécité corticale de manière infaillible.

### Potentiels évoqués visuels (PEV)

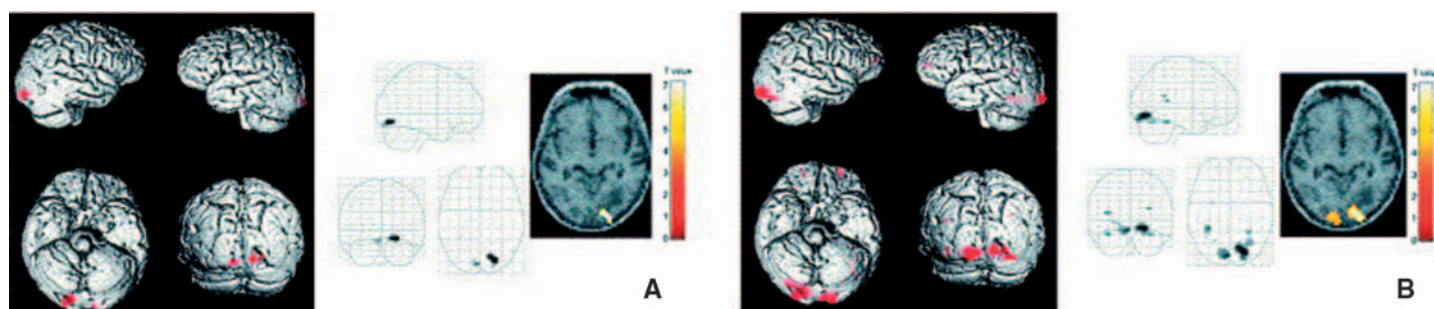
Les PEV enregistrés chez des patients porteurs de cécité corticale peuvent être rigoureusement comparables à ceux de sujets normaux. De cette absence de sensibilité résulte une faible utilisation des PEV dans le diagnostic de cécité corticale.

### Électrorétinogramme

Cet examen permet d'exclure, en particulier chez l'enfant, une origine rétinienne de la perte de sensation visuelle.

## Imagerie cérébrale

L'évolution des techniques d'imagerie cérébrale a considérablement modifié le diagnostic et le suivi des cécités corticales. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) avec, au besoin, injection de gadolinium, permet de poser le diagnostic d'atteinte occipitale bilatérale même à distance de la lésion (Fig. 3). Il devient ainsi possible, en développant un protocole d'imagerie rapide centré sur les aires postérieures, de retrouver des lésions cicatricielles acquises dans la toute petite enfance



**Figure 4.** Suivi en imagerie par résonance magnétique fonctionnelle de la rééducation de patients atteints de cécité corticale. A. Activité moyenne des lobes occipitaux en prétest lors d'une tâche visuelle. B. Augmentation du *pattern* d'activité cérébrale dans les lobes occipitaux après 6 mois de stimulation visuelle ; adapté de [8].

chez deux patients respectivement de 10 et 12 ans porteurs de troubles visuospatiaux évocateurs de séquelles de cécité corticale. En fonction du diagnostic à confirmer, on pratique soit une artériographie des artères vertébrales ou du tronc supra-aortique, soit un scanner ou IRM avec ou sans injection des voies visuelles et des aires postérieures.

L'IRM fonctionnelle (IRMf) permet par ailleurs de pouvoir suivre la dynamique de la récupération de la cécité corticale. Récemment, en utilisant l'IRMf, Pleger et al. [8] ont ainsi pu montrer une augmentation des *patterns* d'activation cérébrale dans les aires occipitales de patients porteurs de cécité corticale après entraînement visuel durant plusieurs mois. L'amélioration fonctionnelle semblait, chez ces patients, positivement corrélée à l'augmentation de débit sanguin cérébral au niveau occipital (Fig. 4).

## ■ Formes particulières et troubles transitoires

Si la cécité corticale est rare, les cécités passagères de nature corticale ou sous-corticale, liées à des perturbations vasculaires transitoires, ou dans des contextes épileptiques, sont sans doute plus fréquentes même si elles sont loin d'être toutes signalées. Elles constituent des épisodes totalement régressifs avec évolution rapidement favorable et restitution intégrale des capacités visuelles. Il convient ainsi de mentionner les cas de cécité corticale transitoire au cours d'angiographie cérébrale [9, 10], de clampage de l'aorte thoracique [11], de prééclampsie [7] ou encore lors du premier stade d'accidents vasculaires.

Chez le jeune enfant, les traumatismes craniocéphaliques avec choc frontal ou occipital peuvent entraîner des cécités corticales transitoires isolées ou associées à d'autres troubles neurologiques plus ou moins transitoires (aphasie, amnésie, etc.). Le déficit visuel survient en général moins de 1 heure après le traumatisme et évolue en quelques heures vers une récupération complète. On peut, au décours de la récupération, observer un stade d'hémianopsie latérale homonyme ou de négligence spatiale unilatérale si l'enfant est testé. L'étiologie de la cécité corticale post-traumatique transitoire est mal connue ; elle pourrait être la conséquence de l'œdème cérébral (autour de la lésion initiale ou du contre-coup, comme évoqué précédemment) ou d'une cause vasculaire (compression des artères cérébrales postérieures et/ou vasospasme).

Parmi les étiologies plus rarement rapportées, une origine iatrogène de la cécité corticale transitoire a été décrite [12], ainsi qu'un cas récent de leucoencéphalite postérieure réversible [13].

## ■ Capacités résiduelles et « blindsight »

Depuis les travaux de Holmes [14], il est établi qu'une lésion du cortex strié entraîne chez l'homme une perte totale des

capacités visuelles dans la région du champ visuel correspondant. Par ailleurs, il a été prouvé de longue date que l'ablation des aires néocorticales postérieures chez les chats, les chiens et les singes entraînait une cécité. Toutefois, Denny-Brown et Chambers [15] ont très vite démontré que malgré l'ablation des aires visuelles primaires (aires 17), les singes conservaient, même sous des conditions de basse illumination, la capacité de localiser des objets en mouvement. Mais, si la perception visuelle consciente dans le champ aveugle peut se réduire à la seule perception du mouvement [16] ou à celle de forts contrastes [3], de nombreuses recherches montrent qu'inconsciemment, le sujet peut faire preuve de certaines capacités de traitement visuel pouvant intéresser : la détection, l'orientation, la localisation ou encore la discrimination de stimuli visuels présentés dans le champ visuel. L'étude fine de ces capacités implicites dans la modalité visuelle a débuté chez le singe après ablation du cortex strié [17, 18], puis, à partir de ces résultats obtenus chez l'animal et montrant l'existence de capacités de perception implicite en l'absence de cortex strié, les approches expérimentales chez l'homme se sont multipliées. La première étude concernant les capacités visuelles résiduelles après lésion centrale chez l'homme revient à Pöppel, Held et Frost [19]. Ces auteurs avaient à l'époque qualifié de « paradoxales » les capacités visuelles dont pouvaient encore faire preuve les patients souffrant d'une lésion occipitale. Puis, grâce à l'étude fine du cas DB, Weiskrantz et al. [20] attribuèrent le terme de « *blindsight* » à l'ensemble des capacités visuelles inconscientes dont un patient peut faire preuve dans son champ visuel contralésionnel (dit « aveugle »). Le *blindsight*, a également été dénommé vision aveugle, implicite ou inconsciente et est aujourd'hui défini comme un ensemble de capacités visuelles résiduelles dans des zones du champ visuel s'étant révélées « aveugles » lors de l'examen périmétrique. Ces capacités sont généralement mises en évidence par des méthodes psychophysiques dites de choix forcé, impliquant des réponses le plus souvent motrices, indépendantes de l'expérience consciente du sujet [21, 22]. Depuis l'étude de Weiskrantz et al. [20], les expériences menées sur le *blindsight* ont pour but de mieux définir l'étendue de ce phénomène qui peut concerner la capacité à localiser des stimuli, à les discriminer, voire à les reconnaître alors qu'ils sont présentés dans le ou les champ (s) visuel (s) aveugle (s) (pour revue) [1].

La question de la perception implicite de la couleur dans le champ aveugle est relativement controversée. DB, le sujet de Weiskrantz, semble capable de discriminer relativement bien le rouge du vert (de 63 % à 86 % de bonnes réponses suivant les conditions) [20]. Cowey et Stoerig [23] ont par ailleurs montré que la sensibilité spectrale dans le champ aveugle était diminuée quantitativement mais préservée qualitativement (pour revue) [1] et qu'il était possible de dénommer les couleurs dans le champ aveugle en l'absence de toute conscience perceptive des stimuli concernés.

Les tâches à caractère intentionnel mettent en évidence le fait que la perception visuelle implicite peut également conduire à des fins purement motrices. Les tâches permettant de mettre en

449 évidence les capacités résiduelles de localisation consistent à  
450 demander au patient d'effectuer une saccade ou de pointer vers  
451 une cible située dans leur champ aveugle [19-21]. Bien qu'ils ne  
452 perçoivent pas la cible consciemment, les performances de ces  
453 patients hémianopsiques sont nettement supérieures au hasard.

454 Ainsi, Weiskrantz et al. [20] observent une corrélation faible  
455 mais significative entre la direction du regard après la saccade  
456 et la position de la cible, pourvu que cette dernière n'ait pas  
457 une excentricité supérieure à 30°.

458 D'un point de vue anatomique, trois hypothèses principales  
459 sont proposées pour expliquer les phénomènes de perception  
460 implicite : l'hypothèse de la diffusion, l'hypothèse de deux  
461 systèmes visuels, et l'hypothèse de l'épargne corticale.

462 D'après l'hypothèse de la diffusion, la lumière émise par les  
463 stimuli visuels pourrait diffuser du champ aveugle vers le champ  
464 voyant [24], expliquant ainsi les capacités visuelles résiduelles des  
465 patients hémianopsiques dans leur champ aveugle. Mais cette  
466 hypothèse a été infirmée d'un point de vue anatomique et  
467 fonctionnel (pour revue) [1].

468 La dissociation entre perception visuelle consciente et  
469 inconsciente renvoie à la distinction de deux voies visuelles  
470 essentielles à l'analyse visuelle : la voie dorsale et la voie  
471 ventrale [25]. L'information visuelle serait traitée différemment  
472 suivant qu'elle serve à reconnaître l'environnement (voie  
473 ventrale, occipitotemporale ou voie du « quoi »), ou qu'elle soit  
474 le support d'une action motrice (voie dorsale, occipitopariétale  
475 ou « voie du où » ou « du comment »). Ainsi, le traitement de  
476 la reconnaissance et donc de la conscience visuelle serait plutôt  
477 dévolu à la voie ventrale alors que l'action y compris sur des  
478 stimuli traités de manière inconsciente impliquerait plutôt la  
479 voie dorsale [26]. La voie dorsale recevrait ainsi des *inputs* de  
480 structures sous-corticales telles que le colliculus supérieur et le  
481 pulvinar, permettant une analyse de certains paramètres tels que  
482 l'orientation du stimulus à saisir même lorsque celui-ci n'est pas  
483 détecté de manière consciente [27-29]. Enfin, certains auteurs ont  
484 postulé l'existence d'une « épargne corticale », c'est-à-dire  
485 d'« îlots fonctionnels » de vision au sein du ou des champ (s)  
486 aveugle (s), responsables du phénomène de *blindsight* [30]. Dans  
487 le même esprit, Gazzaniga et al. [31] ont suggéré qu'un résidu de  
488 cortex strié était une condition nécessaire à l'émergence d'un  
489 phénomène de *blindsight*. Mais les études chez le singe contre-  
490 disent cette hypothèse dans la mesure où des phénomènes  
491 analogues au « *blindsight* » ont été mis en évidence après  
492 ablation totale du cortex visuel primaire (pour revue) [1]. Même  
493 si l'on se doit d'être prudent avant de généraliser les études sur  
494 le singe à l'homme, on retiendra qu'il existe une grande  
495 similarité entre les capacités visuelles de ces deux espèces [32].  
496 On note également qu'un certain nombre de patients ont fait  
497 preuve de phénomènes de *blindsight* malgré des lésions intéres-  
498 sant l'ensemble du cortex visuel primaire. Néanmoins, il semble  
499 que l'hypothèse de l'épargne corticale ne puisse être entière-  
500 ment rejetée tant que les données issues de l'imagerie fonction-  
501 nelle ne fournissent pas de preuve irréfutable ni de l'absence  
502 totale de cortex strié, ni de la correspondance entre la zone du  
503 champ visuel concernée par le *blindsight* et la présence d'un îlot  
504 de cortex strié épargné.

505 L'occurrence et la nature des capacités perceptives résiduelles  
506 observées dans le champ aveugle d'un sujet atteint d'une  
507 amputation du champ visuel d'origine centrale semblent  
508 dépendre, bien sûr, du sujet et de la sévérité de sa lésion, mais  
509 également du protocole expérimental employé par les observa-  
510 teurs. Ainsi, la tâche proposée (détection, localisation, discrimi-  
511 nation), le type de stimulus utilisé (taille, durée de présentation,  
512 intensité, localisation) ainsi que la réponse requise (verbale,  
513 motrice, verbale et motrice) sont autant d'éléments qui doivent  
514 être pris en compte si, comme nous allons le voir, on veut  
515 utiliser ces capacités pour la rééducation. Les méthodes de  
516 rééducation présentées ci-dessous ont ainsi beaucoup bénéficié  
517 des preuves expérimentales de l'existence de capacités résiduel-  
518 les dans le champ aveugle des patients hémianopsiques ou  
519 souffrant de cécité corticale (pour revue) [1].

## ■ Évolution et prise en charge

Au stade initial correspond en général une sensation d'obscurité avec quelquefois perceptions hallucinatoires, puis le patient devient capable de distinguer des différences dans la luminosité ambiante, ainsi que le mouvement. Ensuite, vient la discrimination des couleurs, avec tout d'abord la différenciation de longueurs d'ondes très éloignées, puis de plus en plus proches. Enfin, le patient devient capable de traiter les formes, au départ de manière grossière puis de plus en plus finement. Ainsi, selon Pötzl [33], trois stades pourraient être décrits dans l'évolution de la cécité corticale :

- stade 1 : sensation d'obscurité avec parfois hallucinations ;
- stade 2 : vision grise des objets avec contours flous, perception de la lumière comme rougeâtre, scintillement de façon constante ; couleurs perçues comme sales et étalées. La vision du rouge serait la première récupérée, celle du bleu la dernière ;
- stade 3 : vision floue comme celle d'un myope, diplopie par trouble de fusion, fatigabilité rapide, dyslexie asthénopique, métamorphosies.

À ce stade, la non-perception des objets peut simuler un trouble agnosique.

La cécité corticale complète ne serait observée de manière stable que dans une minorité de cas (6 % selon Zihl) [34] et l'on observe fréquemment une récupération partielle du traitement visuel, d'autant plus importante que la lésion survient tôt dans le développement.

Curieusement, alors que très peu de neurologues et neuropsychologues se sont intéressés à la rééducation des troubles neurovisuels d'origine centrale, les neurophysiologistes se sont passionnés pour l'ablation des aires corticales impliquées dans la vision, cette technique leur permettant d'établir les corrélations anatomocliniques nécessaires à la localisation des aires visuelles. De ce fait, ils ont été de véritables pionniers dans le domaine de la « clinique » des amputations du champ visuel après lésion centrale. Ainsi, Klüver [18], en étudiant le rôle de lésions localisées sur les capacités visuelles des singes, put noter que le déficit visuel observé n'était pas absolu et qu'après « une période suffisamment longue d'entraînement », les animaux redevenaient capables de localiser des objets dans l'espace. De même, Humphrey [17] décrit le cas d'Helen, un singe Rhésus dont le cortex strié avait été complètement réséqué de manière bilatérale, et qui après 8 ans était capable d'avoir un comportement guidé visuellement dans son environnement.

Le développement d'une prise en charge de la cécité corticale doit également beaucoup aux travaux de Mohler et Wurtz [35] menés sur des singes porteurs de lésions expérimentales du cortex strié. Les auteurs ont entraîné les animaux à diriger leur attention, sous forme de saccades oculaires, vers une cible visuelle située dans le champ aveugle afin de la détecter et de la localiser. Les résultats montrent une récupération centrée sur la partie du champ visuel ayant fait l'objet d'un entraînement spécifique.

Fort de ces résultats obtenus chez le singe, Zihl [36] a appliqué cette méthode à des patients hémianopsiques à la suite d'une atteinte vasculaire. La tâche consistait à diriger une saccade vers une cible lumineuse située dans le champ aveugle, en réponse à un signal auditif. Les sujets étaient informés du méridien le long duquel les cibles allaient être présentées, mais ignoraient la position exacte de celles-ci. Après 17 séances de thérapie, le champ visuel s'était accru de 16° en moyenne. Dans la zone améliorée, les auteurs notèrent de plus une amélioration des capacités de discrimination des formes et des couleurs.

Dans une autre étude, ces auteurs ont stimulé des patients hémianopsiques dans la zone de leur champ visuel correspondant à la lisière entre leur champ voyant et leur champ aveugle, grâce à des exercices de sensibilité au contraste [37]. Ces auteurs ont pu montrer une amélioration notable dans la partie du champ visuel stimulé, non seulement pour la sensibilité au contraste mais également pour l'acuité visuelle et la perception

des couleurs. Ceci a été confirmé récemment par Kerkhoff et al. [38] auprès de 22 patients hémianopsiques.

Les méthodes de rééducation ont largement bénéficié des preuves expérimentales de l'existence de capacités résiduelles (phénomène dénommé *blindsight* ou vision aveugle) dans le champ aveugle de patients hémianopsiques ou souffrant de cécité corticale (pour revue) [1]. Puisque démonstration fut faite que les patients pouvaient localiser, détecter et discriminer dans leur champ aveugle [19, 20, 39, 40], plusieurs auteurs ont développé des techniques de rééducation des déficits du champ visuel basées sur des exercices d'analyse visuelle en réponse à des stimulations visuelles présentées dans le champ aveugle [4, 5, 41]. Nous développons également actuellement des méthodes de rééducation standardisées des troubles neurovisuels d'origine centrale que l'on ne doit donc plus considérer comme des déficits irréversibles.

## ■ Conclusions et implications pour la recherche fondamentale

La poursuite d'une recherche concertée en ophtalmologie, neurologie, neuropsychologie, imagerie et neurosciences cognitives a permis de mettre au point de meilleurs outils diagnostiques et thérapeutiques dans le domaine du handicap visuel et neurovisuel. Il serait souhaitable que cette démarche se poursuive afin de pouvoir en particulier diagnostiquer ce trouble de manière plus précoce chez l'enfant, d'autant plus que comme évoqué plus haut, on ne doit plus considérer comme irréversibles et définitives les amputations du champ visuel consécutives à des lésions occipitales unilatérales ou bilatérales.

D'un point de vue fondamental, la possibilité de restaurer la vision dans le champ visuel aveugle de patients ayant subi une lésion du cortex visuel primaire en les stimulant visuellement mais également de manière multimodale devrait nous permettre de confirmer que le cortex visuel n'est pas uniquement déterminé génétiquement mais dépend en grande partie de l'environnement visuel ainsi que des informations issues des autres modalités sensorielles. Les progrès de l'imagerie cérébrale fonctionnelle devraient par ailleurs nous permettre d'objectiver les phénomènes de plasticité des aires visuelles corticales en suivant le décours de la récupération et nous montrer quel est le substrat neuronal de la restauration du champ visuel qu'il est maintenant possible d'obtenir.

### “ Points forts

- La cécité corticale correspond à une perte de sensation visuelle avec préservation de la fonction oculaire.
- La cécité corticale définit un déficit visuel non absolu ; les patients présentent un ensemble de capacités visuelles résiduelles parfois implicites (*blindsight*) ;
- La cécité corticale n'est pas un déficit irréversible, il est maintenant possible de rééduquer les amputations du champ visuel d'origine centrale en stimulant le patient dans son champ aveugle.



## ■ Références

[1] Chokron S. Prise en charge neuropsychologique des troubles neurovisuels d'origine centrale. In: Belin C, Boucart M, Hénaff MA, editors. *La vision : aspects perceptifs et cognitifs*. Marseille: Solal; 1998.

- [2] Chokron S. Phénomènes de perception implicite dans les troubles neurovisuels d'origine centrale. In: Belin C, Boucart M, Hénaff MA, editors. *La vision : aspects perceptifs et cognitifs*. Marseille: Solal; 1998.
- [3] Brindley GS, Gauthier-Smith PC, Lewin W. Cortical blindness and the functions of the non-geniculate fibres of the optic tracts. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1969;**32**:259-64.
- [4] Ducarne B, Barbeau M. Examen clinique et mode de rééducation des troubles neurovisuels d'origine centrale. *Rev Neurol* 1981;**137**:693-707.
- [5] Ducarne B, Barbeau M. *Neuropsychologie visuelle : évaluation et rééducation*. Bruxelles: De Boeck Université; 1993.
- [6] Morax PV. La cécité corticale. In: Alajouanine T, editor. *Les grandes activités du lobe occipital*. Paris: Masson; 1960.
- [7] Lovera I, Roit Z, Johnson A, Sherman L. Cortical blindness, a rare complication of pre-eclampsia. *J Emerg Med* 2005;**29**:295-7.
- [8] Pleger B, Foerster AF, Widdig W, Henschel M, Nicolas V, Jansen A, et al. Functional magnetic resonance imaging mirrors recovery of visual perception after repetitive tachistoscopic stimulation in patients with partial cortical blindness. *Neurosci Lett* 2003;**335**:192-6.
- [9] Lynch JC, Pereira A. Transient cortical blindness after cerebral angiography: report of a case. *Arq Neuropsiquiatr* 1984;**42**:298-301.
- [10] Horwitz NH, Wener L. Temporal cortical blindness following angiography. *J Neurosurg* 1974;**40**:583-6.
- [11] Garcia-Rinaldi R, Defore WW, Mattox KL, Beall Jr. AC. Unimpaired renal, myocardial and neurologic function after cross clamping of the thoracic area. *Surg Gynecol Obstet* 1976;**143**:249-52.
- [12] Petrus LV, Lois JF, Lo WW. Iatrogenically induced cortical blindness associated with leptomeningeal enhancement. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;**19**:1522-4.
- [13] Niyadurupola N, Burnett CA, Allen LE. Reversible posterior leucoencephalopathy syndrome: a cause of temporary cortical blindness. *Br J Ophthalmol* 2005;**89**:924-5.
- [14] Holmes G. Disturbance of vision by cerebral lesions. *Br J Ophthalmol* 1918;**2**:353-84.
- [15] Denny-Brown D, Chambers RA. Visuomotor function in the cerebral cortex. *J Nerv Ment Dis* 1955;**121**:288-9.
- [16] Riddoch G. Dissociation of visual perceptions due to occipital injuries, with special reference to appreciation of movement. *Brain* 1917;**40**:15-57.
- [17] Humphrey NK. Vision in a monkey without striate cortex: a case study. *Perception* 1974;**3**:241-55.
- [18] Klüver H. Function of significance of the geniculo-striate system. *Biol Symp* 1941;**7**:253-99.
- [19] Pöppel E, Held R, Frost D. Residual visual function after brain wounds including the central visual pathways in man. *Nature* 1973;**243**:295-6.
- [20] Weiskrantz L, Warrington EK, Sanders DM, Marshall J. Visual capacity in the hemianopic field following a restricted occipital ablation. *Brain* 1974;**97**:709-28.
- [21] Perenin MT, Jeannerod M. Residual vision in cortically blind hemifields. *Neuropsychologia* 1975;**13**:1-7.
- [22] Perenin MT, Rossetti Y. Grasping without form discrimination in a hemianopic field. *Neuroreport* 1996;**7**:793-7.
- [23] Cowey A, Stoerig P. The neurobiology of blindsight. *Trends Neurosci* 1991;**14**:140-5.
- [24] Bender MB, Krieger HP. Background illumination and the visual threshold in hemianopic areas. *Neurology* 1953;**3**:102-10.
- [25] Trevarthen CB. Two mechanisms of vision in primates. *Psychol Forsch* 1968;**31**:299-348.
- [26] Goodale MA, Milner AD. Separate visual pathways for perception and action. *Trends Neurosci* 1992;**15**:20-5.
- [27] Jeannerod M. *The neural and behavioral organization of goal-directed movements*. Oxford: Oxford University Press; 1988.
- [28] Jeannerod M, Rossetti Y. Visuomotor coordination as a dissociable function: experimental and clinical evidence. In: Kennard C, editor. *Visual perceptual defects*. London: Baillière Tindall; 1993. p. 439-60.
- [29] Rossetti Y. Early visual experience affects memorisation and spatial representation of proprioceptive targets. *Neuroreport* 1996;**7**:1219-23.
- [30] Fendrich R, Wessinger CM, Gazzaniga MS. Residual vision in a scotoma: implications for blindsight. *Science* 1992;**258**:1489-91.
- [31] Gazzaniga MS, Fendrich R, Wessinger CM. Blindsight reconsidered. *Curr Direct Psychol Sci* 1994;**3**:93-5.
- [32] De Valois RL, Morgan HC, Snodderly DM. Psychophysical studies of monkey vision. III. Spatial luminance contrast tests of macaque and human observers. *Vision Res* 1974;**14**:75-81.
- [33] Pözl O. *Die optisch-agnostischen Störungen*. Leipzig: Deuticke; 1928.

- 712 [34] Zihl J. *Rehabilitation of visual disorders after brain injury*. Hove: Psychology Press; 2000. 726
- 713 727
- 714 [35] Mohler CW, Wurtz RH. Role of striate cortex and superior colliculus in 728
- 715 visual guidance of saccadic eye movements in monkeys. 729
- 716 *J Neurophysiol* 1977;**40**:74-94. 730
- 717 [36] Zihl J. Recovery of visual functions in patients with cerebral blindness. 731
- 718 *Neuropsychologia* 1981;**18**:71-7. 732
- 719 [37] Zihl J, Von Cramon D. Restitution of visual function in patients with 733
- 720 cerebral blindness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979;**42**:312-22. 734
- 721 [38] Kerkhoff G, Munssinger U, Meier EK. Neurovisual rehabilitation in 735
- 722 cerebral blindness. *Arch Neurol* 1995;**51**:474-81. 736
- 723 [39] Perenin MT, Jeannerod M. Visual function within the hemianopic field 737
- 724 following early cerebral hemidecortication in man. I-Spatial 738
- 725 localization. *Neuropsychologia* 1978;**16**:1-3. 739
- [40] Rafal R, Smith J, Krantz J, Cohen A, Brennan C. Extrageniculate vision 726
- in hemianopic humans: saccade inhibition by signals in the blind field. 727
- Science* 1990;**250**:118-21. 728
- [41] Zihl J. Blindsight<sup>''</sup>: improvement of visually guided eye movements by 729
- systematic practice in patients with cerebral blindness. 730
- Neuropsychologia* 1980;**18**:71-7. 731

## Pour en savoir plus

- Boucart M, Hénaff MA, Belin C. *Vision : aspects perceptifs et cognitifs*. 733
- Marseille: Solal; 1998. 734
- Vignal C, Milea D. *Neuro-ophtalmologie*. Paris: Masson; 2002. 735
- Chokron S, Marendaz C. *Comment voyons-nous? Collection « Les petites 736*
- pommes du savoir* ». Paris: Le Pommier; 2005. 737

738

739 S. Chokron, Directrice de recherches (chokron@ext.jussieu.fr).

740 CNRS, UMR 5105, ERT TREAT VISION, Fondation Ophtalmologique Rothschild, 25, rue Manin, 75019 Paris, France.

741 Toute référence à cet article doit porter la mention : Chokron S. Cécité corticale. EMC (Elsevier SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-545-A-10, 2006.

Disponibles sur [www.emc-consulte.com](http://www.emc-consulte.com)



Arbres  
décisionnels



Iconographies  
supplémentaires



Vidéos /  
Animations



Documents  
légaux



Information  
au patient



Informations  
supplémentaires



Auto-  
évaluations