



Syndrome amnésique aigu : AVC thalamo-polaire gauche

Rev Med Suisse 2012; 8: 782-5

J. Ghika

Pr Joseph Ghika
Service de neurologie
Département de médecine
Hôpital du Valais Sion
Avenue Grand-Champsec 80
1950 Sion
joseph.ghika@hopitalvs.ch

Acute amnesic syndrome: left thalamo-polar infarct

An 80-year old american patient was found wandering in a mountain village of Switzerland, with an anterograde, prospective, retrograde, dyschronologic amnesic syndrome without confabulation, paramnesia or false recognitions, disoriented, slightly confused, with no focal sensory, motor, ataxic or visual field deficit, with a mild dysexecutive syndrome. The MR imaging showed an acute thalamo-polar artery infarct. A dysconnection of the mamillo-othalamic and thalamo-temporal pathways is felt at the origin of the amnesic syndrome. A brief review of the other presentation of this chameleon syndrome is presented, together the main etiologies at its origin.

Un patient américain de 80 ans est retrouvé errant dans un village valaisan avec une amnésie antérograde, prospective et rétrograde, dyschronologique, sans confabulation ni paramnésie ou fausse reconnaissance, désorienté, légèrement confus, sans déficit neurologique sensitivomoteur, ataxique ou du champ visuel focalisé, avec un discret syndrome dysexécutif. L'imagerie IRM met en évidence une lésion ischémique aiguë dans le territoire de l'artère thalamo-tubérositaire (thalamo-polaire) gauche. Le syndrome amnésique est suspecté de prendre origine dans une interruption des circuits mamillo-thalamiques et thalamo-temporaux. Une brève revue des présentations cliniques de ce syndrome caméléon est présentée, avec les principales causes qui y prévalent.

INTRODUCTION

Le syndrome thalamique aigu antérieur causé par un accident vasculaire cérébral (AVC) dans le territoire de l'artère thalamo-polaire (ou thalamo-tubérositaire), qui peut parfois être asymptomatique, peut se présenter sous cinq variantes «caméléon» principales:¹⁻⁵

1. un état confusionnel aigu avec désorientation, parfois idéation paranoïaque et amnésie transitoire.
2. Un tableau frontal de type dysexécutif avec des persévérations, notamment sur le langage, le comportement et avec une sensibilité à l'interférence, bien visible sur les productions graphomotrices ou sous forme de pensées de type persévérantes (palipsychisme) et des troubles du calcul.
3. Des troubles transitoires du langage (hypophonie, aphasie transcorticale motrice avec aspontanéité, phrases laconiques, difficultés d'accès lexical aux mots ou aux noms propres, omission de mots, rarement des troubles de la compréhension, des néologismes ou des difficultés de répétition).
4. Un syndrome amnésique aigu antérograde et rétrograde avec dyschronologie, avec impossibilité d'acquisition de nouvelles informations verbales s'il est dans l'hémisphère dominant, visuo-spatiales s'il est dans l'hémisphère mineur, toutefois sans répétition de question, sans difficulté de raisonnement ou de mémoire procédurale, sans trouble mnésique ou praxique, ce qui les distingue à la fois des amnésies globales transitoires et des tableaux démentiels aigus.
5. Dans les cas bilatéraux, un tableau apathique proche du mutisme akinétique ou une dépression agitée peut se voir.

Les déficits moteurs, sensitifs ou dystoniques ne sont que très transitoires et mineurs, vraisemblablement dus à l'atteinte adjacente de la capsule interne.

Nous présentons ici un cas d'amnésie globale antérograde et rétrograde avec dyschronologie survenue de façon aiguë dans le cadre d'un AVC thalamo-polaire (thalamo-tubérositaire gauche).

Présentation du cas

Un patient américain de 80 ans, venant d'Edimbourg par avion, loue une voiture afin de rendre visite à ses amis en Valais à Zinal, un endroit où il est déjà venu



à plusieurs reprises. Ses amis ne le voyant pas arriver après 48 heures d'attente avertissent la police. Celle-ci le retrouve au bas du Val d'Hérens, au lieu-dit Praz-Jean, soit dans une vallée parallèle à celle où il devait se rendre, errant à pied le long de la route près du village. Le patient ne sait pas où il se trouve, oublie à mesure ce qu'on lui dit mais ne se répète pas et ne pose pas sans cesse les mêmes questions. Il n'a pas d'angoisse, ignore où il se trouve, la date, et ce qu'il doit faire, avec un déni lorsqu'on essaie de l'orienter. Après une enquête, la police peut retrouver un hôtel près d'Evolène, soit une dizaine de kilomètres plus haut dans la vallée, où se trouvent ses documents, ses affaires, ainsi qu'une voiture louée à l'aéroport de Genève. Il sait qu'il est professeur de géographie, né à Détroit, pense qu'il est en Ecosse et nie être en Valais. On apprend par ses amis qu'il devait se rendre à Zinal, qu'il est retraité, divorcé, voyage souvent en Ecosse et en Valais, qu'il a passé deux semaines en Ecosse avant de prendre l'avion d'Edimbourg à Genève, d'où il devait se rendre en voiture à Zinal, dans le Val d'Anniviers en Valais.

A l'examen, le patient n'a aucune plainte subjective, ne sait pas où il est ni ce qu'il est venu y faire, ne se plaint pas de céphalées, de diplopie, de flou visuel, de troubles sensitifs ou moteurs, voire de l'équilibre ou de vertiges. Il réalise qu'il ne se rappelle pas de tout ce qu'il a fait durant ces derniers jours. Il ne sait pas pourquoi il se trouve à l'hôpital, il ne peut pas donner d'anamnèse sur sa personne sur les derniers mois, ni citer le nom de médicaments qu'il prend, s'il a des facteurs de risque cérébrovasculaire, ni sur ses antécédents médicaux personnels. Il n'est pas capable d'indiquer son adresse aux Etats-Unis, ni de citer des noms de personnes qu'il connaît aux Etats-Unis ou le nom de ses amis qu'il devait visiter en Valais.

A l'examen général, il n'a pas de trouble de la vigilance, est collaborant, son attention est fluctuante, il ne présente pas de méningisme, ni de signe d'hypertension intracrânienne. Les pupilles sont isocores, sans signe de Horner. Le champ visuel est entier, il ne présente pas de trouble oculomoteur, d'asymétrie faciale, de dysarthrie. Il n'y a pas de pronation, de chute à l'élévation des membres supérieurs et inférieurs, voire de ralentissement des mouvements fins ou d'autres signes pyramidaux, d'astérisis ou de dystonie. Il n'y a pas de déficit sensitif épicritique, proprioceptif ou discriminatif. Les réflexes sont normaux, le cutané plantaire est en flexion, il n'a pas d'ataxie. La statique et la cinétique de la marche sont sans particularité tout comme le champ visuel.

A l'examen cognitivo-comportemental, le langage est spontané, grammatical, informatif, sans dysarthrie avec un léger manque d'accès lexical aux mots et aux noms propres. Il comprend, dénomme et répète sans problème. Le langage écrit et la lecture sont normaux.

A l'examen de la mémoire, la mémoire immédiate démontre un empan à l'endroit à 5, à l'envers à 2, donc déficitaire, il est incapable d'indiquer les jours de la semaine ou les mois de l'année à l'envers, signant un trouble de la mémoire de travail. La mémoire épiso-

dique récente testée sur les cinq mots de Dubois avec indiçage sémantique (explication de chaque mot en fonction d'une catégorie, par exemple : sauterelle = insecte) révèle un rappel immédiat à 2/5 - 3/5 et 4/5, en différé à 0/5, sans intrusion, et une reconnaissance à 0/5. L'apprentissage, le rappel et la reconnaissance de quatre figures en revanche sont dans la norme. Il présente un déficit rétrograde sur la mémoire sémantique personnelle et générale de 3-4 mois environ, ainsi que des dyschronologies, le patient n'arrive pas à ordonner les présidents des Etats-Unis, ni à estimer la raison ou la fréquence de différents événements. Sur un sondage prospectif de deux tâches en mode spontané ou conditionnel, il échoue aux deux. En mémoire sémantique, il ne critique pas les chimères, peut faire des différences et des catégories, associer des couleurs avec des objets, dénommer des objets ou des animaux sur description orale et peut également décrire des objets et des animaux sur dénomination. Il n'a aucune confabulation spontanée ou induite, n'a pas de paramnésie réduplicative ou de fausse reconnaissance. Le calcul est rendu compliqué par les difficultés de mémoire de travail, mais les procédures et les notions de noms sont bonnes. Sur les gnosies visuo-spatiales perceptives et associatives, il est dans la norme hormis le fait qu'il n'a pas reconnu les deux bœufs de Barbizet, il n'a pas d'anomie des couleurs, d'agnosie des couleurs, de prosopagnosie, d'akinetopsie et le Poppelreuter est à 8/8. Sur les fonctions exécutives, il présente une difficulté importante sur les séquences graphomotrices et de gestes, les inhibitions avec des persévérations, la production spontanée, le FAB (*frontal assessment battery*) est à 5/18.

Concernant les examens effectués, le CT-scan cérébral ne révèle pas de lésion, mais l'IRM montre, sur les séquences de diffusion, un accident vasculaire cérébral aigu dans le territoire de l'artère thalamo-polaire gauche sans autre lésion (figure 1). L'encéphalogramme est sans particularité tout comme la ponction lombaire. Les sérologies pour TPHA (*Treponema pallidum hemagglutinations assay*), VIH, *Borrelia*, herpès, les facteurs antinucléaires, les ANCA (anticorps anticytoplasmes des polynucléaires neutrophiles), les toxiques urinaires, la TSH (thyroestimuline), le cortisol, l'ammonium, l'ASAT (aspartate aminotransférase), l'ALAT (alanine aminotransférase) et la gamma-GT sont normaux. Le C-peptide est diminué.

DISCUSSION

Ce patient a donc présenté un syndrome amnésique aigu antérograde et rétrograde touchant aussi la mémoire de travail, sans confabulation ni paramnésie réduplicative, mais avec dyschronologie, anosognosie partielle, avec léger état confusionnel sous forme de troubles fluctuants d'attention, de troubles de la mémoire de travail et d'une désorientation temporo-spatiale avec anosognosie partielle, mais sans déficit sensitivomoteur, ataxique ou du champ visuel. A relever que le patient, même s'il oublie à mesure, n'a jamais répété sans cesse les mêmes questions et ne présentait aucune anxiété. Ce type d'accident vasculaire peut mimer

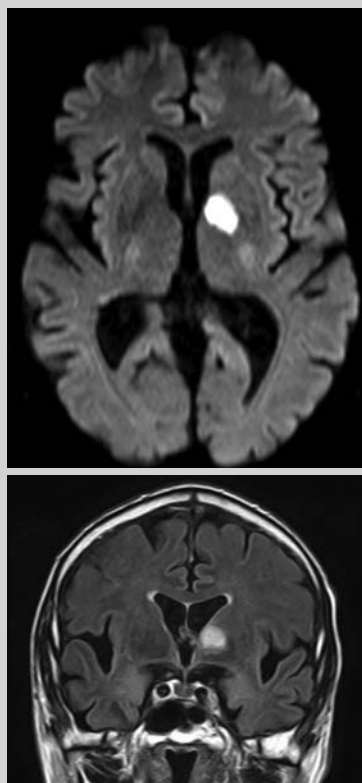


Figure 1. IRM montrant un accident vasculaire cérébral aigu dans le territoire de l'artère thalamo-polaire gauche

une amnésie globale transitoire, un état de mal épileptique, une hypoglycémie, une migraine confusionnelle ou un processus expansif de la ligne médiane. Il s'agit d'un tableau classique dans les syndromes amnésiques aigus ou les démences sur accident vasculaire cérébral unique, dit stratégique, ou dans les syndromes confusionnels aigus.

Le territoire, de l'artère thalamo-polaire ou thalamo-tubérositaire, est généralement issu de l'artère cérébrale postérieure au segment P2 dans la citerne ambiante dans le tiers des cas, mais il peut venir occasionnellement de l'artère communicante postérieure ou plus rarement de la carotide interne.¹ La plupart font des troubles neuropsychologiques amnésiques, apathiques, confusionnels, pseudo-démotels ou aphasiques, des déficits sensitivomoteurs s'ils sont présents sont très transitoires et discrets, vraisemblablement dus à la participation du genou de la capsule interne. La régression des symptômes est de règle, mais il peut de-

meurer des déficits mnésiques ou comportementaux plus graves si le patient présente une maladie d'Alzheimer sous-jacente.⁶ Le syndrome amnésique est actuellement considéré comme consécutif à une interruption du circuit de Papez au niveau mamillo-thalamique, ainsi que du faisceau thalamo-temporal issu du noyau ventral antérieur, expliquant à la fois l'oubli à mesure, la dyschronologie (mamillo-thalamique) et l'amnésie rétrograde (temporale).^{6,7}

Il convient de rechercher une cause embolique, une cause micro-angiopathique hypertensive ou diabétique, et la deuxième cause dans certains cas d'occlusion peut se présenter dans le cadre de méningite de la base, par exemple tuberculeuse.^{8,9} La fréquence est inférieure à 1% des accidents vasculaires cérébraux, leur découverte est plus fréquente depuis l'utilisation systématique de séquences de diffusion en résonance magnétique qui laissent aussi parfois apparaître des cas totalement asymptomatiques.

CONCLUSION

En présence d'un syndrome amnésique aigu, la répétition constante des mêmes questions avec oubli à mesure des réponses, accompagnée d'un état anxieux et de perplexité, l'absence de confusion et la persistance de la mémoire procédurale (navigation dans un environnement connu, comportement et procédures normales, même au volant, perception des dangers et messages implicites...) et l'absence de symptômes et de signes focaux, sont généralement reconnaissables à l'anamnèse d'un témoin, qui est le point critique du diagnostic d'amnésie globale transitoire. Des lésions punctiformes hippocampiques peuvent se voir en IRM dès 72 heures. Dans le diagnostic différentiel, l'AVC thalamique médian ou antérieur peut être difficile à distinguer en l'absence de signes focaux, mais se voit bien sur une imagerie IRM avec séquences de diffusion. Les hypoglycémies, les crises épileptiques ou les états de mal non convulsifs, les amnésies post-traumatiques ou les migraines confusionnelles sont parfois plus difficiles à différencier en l'absence de témoins directs ou dans l'anamnèse rétroactive. ■

Implication pratique

➤ En présence d'un syndrome amnésique aigu qui ne se répète pas sans cesse en reposant les mêmes questions, penser à un accident vasculaire cérébral thalamique ou une autre étiologie qu'une amnésie globale transitoire

Bibliographie

- 1 ** Bogousslavsky J, Regli F, Assal G. The syndrome of unilateral tuberothalamic artery territory infarction. *Stroke* 1986;17:434-41.
- 2 ** Clarke S, Assal G, Bogousslavsky J, et al. Pure amnesia after unilateral left polar thalamic infarct: Topographic and sequential neuropsychological and metabolic (PET) correlations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:1:27-34.
- 3 Tatemichi TK, Desmond DW, Prohovnik I. Strategic infarcts on vascular dementia: A clinical and brain imaging experience. *Arzneimittelforschung* 1995;45:371-85.

- 4 * Ghika-Schmid F, Bogousslavsky J. The acute behavioral syndrome of anterior thalamic infarction: A prospective study of 12 cases. *Ann Neurol* 2000;48:220-7.
- 5 Carlesimo GA, Lombardi MG, Caltagirone C. Vascular thalamic amnesia: A reappraisal. *Neuropsychologia* 2011;49:777-89.
- 6 Nishio Y, Hashimoto M, Ishii K, Mori E. Neuroanatomy of a neurobehavioral disturbance in the left anterior thalamic infarction. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011;82:1195-200.

- 7 Carota E, Cereda C, Calabrese P, Rocchi S, Bassetti CL. Recovery from nondominant thalamopolar artery stroke. *Eur Neurol* 2001;65:2:68-9.
- 8 Kim J, Choi HY, Nam HS, et al. Mechanism of tuberothalamic infarction. *Eur J Neurol* 2008;15:118-23.
- 9 Misra UK, Kalita J, Maurya PK. Stroke in tuberculous meningitis. *J Neurol Sci* 2011;303:22-30.

* à lire

** à lire absolument