

Rôle non moteur du cervelet: «dysmétrie» comportementale induite par lésion cérébelleuse?

Célestine Murith^a, Françoise Colombo^b, Nicolas Ruffieux^b, A. Zappala^c, Jens Teichler^d, Marietta Haller^d, Sebastian Grunt^e, J.-M. Annoni^f, Titus Bihl^a

Description du cas

Un adolescent de 16 ans en bonne santé habituelle et sans antécédents médico-chirurgicaux présente soudainement après un entraînement de football de violente céphalées et des troubles progressifs de la conscience. Un premier CT-cérébral montrant alors une hémorragie cérébelleuse bilatérale à prédominance droite (fig. 1 ). Il est alors rapidement transféré au Centre universitaire où il bénéficie d'une craniotomie occipitale bilatérale en raison du risque d'engagement, d'un drainage ventriculaire, mais aussi d'une trachéostomie et gastrostomie, puis, une fois stabilisé, est transféré en clinique de Réhabilitation pédiatrique.

A l'entrée, le tableau clinique se caractérise par un état de conscience fluctuant, des troubles oculomoteurs (nystagmus, diplopie, troubles de la poursuite oculaire, déviation oculaire conjuguée intermittente à droite), une dysarthrie, une légère tétraparésie à prédominance, une importante ataxie du tronc et des membres et surtout des troubles du comportement et de la gestion des émotions. Il présente de multiples déficits neuropsychologiques à savoir une désorientation temporelle, des troubles mnésiques antérogrades, sans atteinte de la mémoire rétrograde, des troubles dysexécutifs, peu de production langagière sans mutisme cependant avec une bonne compréhension et une bonne orientation topographique. On remarque une indifférence affective, un évitement social, une hypomimie et surtout de graves crises de colère avec agressivité verbale et physique ainsi qu'une désinhibition.

Une prise en charge multidisciplinaire intégrant plusieurs essais de psychopharmacothérapie (neuroleptiques, antidépresseurs et sédatifs) et un essai de thérapie cognitivo-comportementale s'organise, mais n'est que partiellement efficace en raison de nombreuses complications (pneumonie d'aspiration, hydrocéphalie et ventriculite en relation avec le shunt) demandant plusieurs séjours au Centre universitaire en soins aigus. Après neuf mois de réhabilitation et un nouveau séjour en soins aigus, il est décidé du transfert dans un deuxième centre de Réhabilitation proche de la famille du patient.

A l'entrée, on constate toujours des signes cérébelleux sévères. Il existe des signes pyramidaux à droite comme tels un clonus et un signe de Babinski. Le MMSE est à 19/30 et le comportement se caractérise toujours par une violence verbale et physique, ainsi que par une désinhibition sur le plan sexuel et uro-fécal. A l'examen neuropsychologique, on retrouve les troubles exécutifs sévères se manifestant sur le plan comportemental et cognitif, les troubles attentionnels, l'atteinte modérée

de la mémoire verbale, les légers troubles langagiers. Et bien que l'approche thérapeutique soit restée polypragmatique incluant à nouveau plusieurs tentatives psychopharmacologiques qui s'avèrent toujours inefficaces (neuroleptiques, méthylphénidate, benzodiazépines et antidépresseurs), un programme intensif et prolongé de rééducation posturale, la prise en charge a été principalement concentrée sur une approche comportementale au moyen d'un système d'émulation (tableau qui permet au patient de faire progresser un pion après chaque action adaptée et qui aboutit à une récompense choisie préalablement par le patient après un nombre défini d'actions adaptées).

Finalement, durant les quatre semaines qui suivent la prise en charge comportementale intégrée, une amélioration significative du comportement est observée. Le patient montre progressivement une participation active aux thérapies, les troubles comportementaux s'atténuent et se normalisent. Sur le plan neuropsychologique, un bilan d'évolution montre un amendement des déficits cognitifs observés préalablement (tab. 1 ) , avec notamment un QI (WISC-IV) dans la norme. Il persiste uniquement un ralentissement grapho-moteur ainsi qu'une amnésie post-traumatique de 9 mois. Les progrès au niveau moteur sont considérables, rendant la marche même sans moyen auxiliaire possible et un projet de retour à domicile et de réinsertion scolaire peut être discuté.

Diagnostic

Syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (SCAC) après hémorragie bilatérale cérébelleuse sur malformation artério-veineuse.

Discussion

Le rôle du cervelet a longtemps été reconnu essentiellement dans le contrôle des activités motrices, incluant la coordination, l'équilibre, le système oculaire et la voix.

^a Service de Neurorééducation HFR, Hôpital cantonal, Fribourg

^b Département de Neuropsychologie HFR, Hôpital cantonal, Fribourg

^c Service de Pédiopsychiatrie de liaison HFR, Fribourg

^d Rehabilitationszentrum für Kinder und Jugendliche, Affoltern am Albis

^e Service de Neuropédiatrie, Inselspital Bern

^f Dpt de Médecine, Unité de Neurologie HFR, Hôpital cantonal et Université de Fribourg

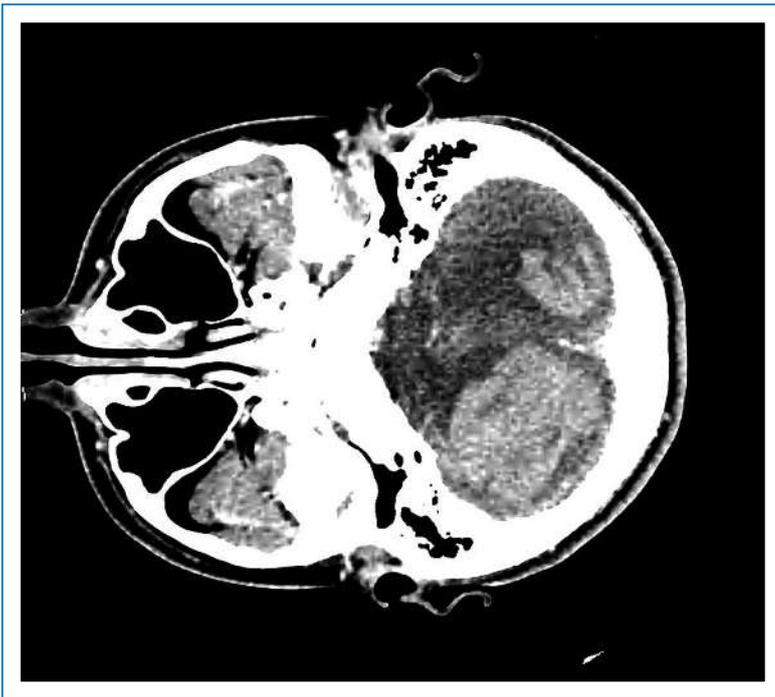


Figure 1
Hémorragie cérébelleuse initiale.

Tableau 1

Résultats comparatifs des examens neuropsychologiques de janvier et avril 2012 (le tableau montre une sélection des épreuves administrées).

Tests	Janvier 2012	Avril 2012
MMSE	*19/30	27/30
Fluence verbale sémantique – littérale (1')	18 – *5	30 – 14
Épreuves continues (temps de réalisation): Lecture – Dénomination – Stroop	*61" – *64" – *échec	24" – 31" – 42"
Empans auditivo-verbal et visuo-spatial	5 – 6	7 – 7
Apprentissage verbal (listes de 10 mots et 15 mots)	*KO	OK

* Performances déficitaires.

Les premiers auteurs à avoir décrit des anomalies de comportement en lien avec des pathologies cérébelleuses ont été en 1831 Combette et en 1848 Andral, mais leurs constats sont restés purement anecdotiques. Le rôle du cervelet dans la régulation du comportement et des émotions n'a été pleinement reconnu que depuis l'introduction du concept de syndrome cognitivo-affectif cérébelleux par Schmahmann [1]. Dans le suivi longitudinal d'une cohorte de 20 patients avec lésion cérébelleuse d'étiologies diverses, l'auteur observe des troubles cognitifs, langagiers, comportementaux et émotionnels tels que des difficultés de gestion de tâche multiples ou de résolution de problèmes, des difficultés dans des tâches d'apprentissage implicite, un émoussement des affects ou l'apparition d'une certaine désinhibition avec familiarité, impulsivité ou commentaires inappropriés. Chez certains patients de la série de Schmahmann apparaissait une régression comportementale infantile. Depuis cette publication, un large spectre de troubles des émotions et du comportement a été décrit chez des patients avec atteinte cérébelleuse acquise ou congénitale tels que

de l'apathie, une indifférence affective, une instabilité de l'humeur, ou des comportements compulsifs, agressifs ou de panique [2]. La participation du cervelet a par ailleurs été documentée grâce à la neuroimagerie fonctionnelle effectuée sur des patients et des contrôles, qui a pu mettre en évidence des faisceaux bidirectionnels relayant le cervelet aux régions tels que le système réticulé, les aires corticales associatives, le cortex préfrontal et les structures limbiques [3].

Malgré ces progrès dans les dernières années, le rôle du cervelet dans certaines tâches cognitives (fonctions exécutives, apprentissage et mémoire, attention, organisation visuo-spatiale et langage) et dans le contrôle des émotions n'est que partiellement élucidé [4]. Les connaissances actuelles montrent que lorsque le lobe antérieur et le noyau dentelé sont atteints, les patients peuvent présenter des déficits moteurs purs, avec une cognition intacte. Cependant, lorsque le lobe postérieur et/ou le vermix sont atteints, ils peuvent présenter une altération des fonctions exécutives, des difficultés d'organisation visuo-spatiale, un émoussement affectif, une agressivité, une désinhibition et un agrammatisme [5]. Tout ceci est amplifié si la lésion est bilatérale comme dans notre cas. La perte des composants des circuits neuronaux du cervelet peut ainsi conduire à une «dysmétrie de la pensée et du comportement». Cette dysmétrie est actuellement répertoriée sous le terme «syndrome cognitivo-affectif cérébelleux».

Dans ce cas, les troubles du comportement dissimulaient dans un premier temps le potentiel de rééducation du patient. La mise en place d'un cadre selon l'approche cognitivo-comportementale a rapidement conduit à une régression des troubles comportementaux, ce qui a ouvert la possibilité de progrès importants dans les domaines physiques et cognitifs.

Il faut donc s'intéresser en priorité dans ce syndrome à une prise en charge multidisciplinaire, à une approche cognitivo-comportementale et à une rééducation longue et intensive. Mais de nombreux aspects restent à clarifier. Le pronostic fonctionnel doit être précisé, même si l'évolution chez notre patient a été extrêmement favorable.

Correspondance:

Dr Titus Bihl
Médecin-adjoint du service de rhumatologie,
médecine physique et rééducation
HFR Hôpital cantonal
CH-1700 Fribourg
[Bihl\[at\]h-fr.ch](mailto:Bihl[at]h-fr.ch)

Références

- Schmahmann J.D. An emerging concept: the cerebellar contribution to higher function. *Arch Neurol.* 1991;48:1178–87.
- Baillieux H, De Smet HJ, Paquier PF, De Deyn PP, Mariën P. Cerebellar neurocognition: Insights into the bottom of the brain. *Clin Neurol Neurosurg.* 2008;110:763–73.
- Turner BM, Paradios S, Marvel CL, Pierson R, Boles Ponto LL, Hichwa RD. The cerebellum and emotional experience. *Neuropsychologia.* 2007;25:1331–70.
- Annoni JM, Ptak R, Caldarara-Schnetzer AS, Khateb A, Pollermann BZ. Decoupling of autonomic and cognitive emotional reactions after cerebellar stroke. *Ann Neurol.* 2003;53(5):654–8.
- Wingeier K, Bigi S, El-Koussy M, Heinks-Maldonado T, Boltshauser E, Steinlin M. Long-term sequelae after acquired pediatric hemorrhagic cerebellar lesions. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(6):923–31.