

Le syndrome développemental de Gerstmann : une question d'actualité ?

J. LARENG-ARMITAGE¹, J. BÉNESTEAU²

Agnosie digitale, confusion droite-gauche, agraphie et acalculie. Cette tétralogie de symptômes constitue le syndrome décrit chez l'adulte en 1924 par le neurologue autrichien Josef Gerstmann. Il donna lieu à des critiques mettant en doute son existence. Mais, plus de 30 ans après l'étude de Gerstmann, on s'est intéressé à une expression clinique similaire chez l'enfant, le syndrome développemental de Gerstmann, dont la réalité est également disputée.

Le syndrome chez l'adulte

Gerstmann avait mis en avant une nouvelle entité clinique, le syndrome qui porte son nom, combinaison originale de quatre éléments :

- L'agnosie digitale est « l'incapacité de reconnaître, identifier, différencier, nommer, sélectionner, indiquer et orienter individuellement les doigts de chaque main, sur soi-même et sur autrui » (Gerstmann 1957, *in* [25]).
- La confusion droite-gauche est l'incapacité à différencier la gauche de la droite en référence à son propre corps et celui des autres [19].
- L'acalculie chez l'adulte et la dyscalculie chez l'enfant sont un désordre structural des capacités mathématiques, en tenant compte de l'âge.
- L'agrgraphie chez l'adulte et la dysgraphie chez l'enfant, ont deux composantes : une déficience de l'orthographe et du graphisme [19].

1. Psychologue, Centre de référence des troubles d'apprentissage, Hôpital de Tarbes.

2. Psychologue, Centre de référence des troubles du langage et des difficultés d'apprentissages, Hôpital des enfants, Toulouse, et Institut de Psychomotricité (faculté de médecine Rangueil, Toulouse).

L'analyse commença sur quelques cas cliniques présentant une « agnosie digitale ». Gerstmann estima que cette incapacité de reconnaître et nommer les doigts serait une autotopagnosie partielle. Il ne portera attention aux autres manifestations que plus tardivement. Entre 1930 et 1940, il déterminera que l'agnosie digitale, la confusion droite-gauche, l'agraphie et l'acalculie sont typiquement liées dans son syndrome. L'association non aléatoire des symptômes serait la conséquence d'une atteinte pariéto-occipitale [6], du gyrus angulaire gauche, et le neurologue estimait avoir trouvé dans ce regroupement de symptômes l'expression d'un soubassement commun (*Grundstörung* [5]).

Arthur Benton (1979, 1992) conteste l'idée que les quatre symptômes cardinaux soient la manifestation d'un syndrome spécifique, et l'expression d'un déficit commun [4-5]. Il insiste sur le fait que des lésions pariétales peuvent provoquer des symptômes diversifiés et non exclusivement les quatre avancés par Gerstmann. Il rajoute que la base neuro-anatomique de la tétralogie ne se réduit pas à une lésion focale, mais – et ce serait plutôt la règle que l'exception – s'étend probablement dans l'hémisphère postérieur gauche.

Reprochant à son prédécesseur son petit effectif de malades, Benton estimera qu'il faut rendre « hommage à la perspicacité (ou à l'imagination) de Josef Gerstmann qui inféra [cette lésion] en se fondant sur des cas cliniques insuffisants » [5, p. 447]. Il conclut que les manifestations du syndrome sont des « artefacts » cliniques, l'observateur aboutissant à un recrutement artificiel et illusoire de symptômes, issus de lésions pouvant également intéresser d'autres zones que la région pariéto-occipitale gauche [5]. D'autres travaux renvoyèrent aussi les symptômes à un ensemble plus large de déficits neurologiques (Heimberger *et al.* 1964 in [7] p. 194, [17]).

Le problème est loin d'être résolu. L'interprétation la plus judicieuse est peut-être celle de Klein (1931) que Critchley rapporte ainsi : « Klein a rencontré beaucoup de difficultés en tentant de ramener à une cause unique le syndrome dans son ensemble, tel qu'il est mentionné dans la littérature. Il a mis en avant l'idée, sans doute raisonnable, que les manifestations cliniques peuvent varier d'un cas à un autre ; l'explication fondamentale pourrait ainsi nécessiter une modification en fonction du contexte personnel » [8, p. 218].

Les définitions des symptômes ont également donné lieu à controverse. Critchley et Benton estiment par exemple que le concept d'agnosie est ici mal choisi, car on peut rencontrer dans l'agnosie digitale tout à la fois un déficit praxique, un déficit des conceptions spatiales, de la visuo-perception, et, bien sûr, un trouble du langage [5, 7], d'autant que l'aphasie est souvent associée chez l'adulte. Benton note aussi qu'il est difficile d'établir un diagnostic sur la base de définitions si étendues. Les définitions des trois autres symptômes peuvent être contestées de la même manière [5]. Toutefois, l'agnosie digitale est l'élément cardinal du syndrome chez l'adulte et chez l'enfant [7].

Le syndrome de Gerstmann chez l'enfant

Selon Critchley, le premier cas d'une forme développementale du syndrome (DGS) fut en 1942 celui évoqué par Spillane, à propos d'un adulte porteur d'un désordre qui, rétrospectivement, lui paraissait « congénital ou constitutionnel » [8]. Malheureusement les publications concernant les enfants sont rares [19], et la dernière étude a été publiée en 2000 [25].

Chez l'enfant, le syndrome réunit des troubles qui ne sont pas réductibles à d'autres déficits, par exemple une dyslexie ou une déficience d'apprentissage non verbal [21]. On y rencontre une agnosie digitale, une confusion droite-gauche sur soi et autrui, une dysgraphie et une dyscalculie. à la tétralogie s'ajoute une dyspraxie constructive, avec parfois un trouble de l'orientation spatiale (géographique). Alors que le syndrome de Gerstmann de l'adulte (GS) est souvent marqué par des troubles du langage (de type aphasique), ceux-ci sont rares dans le syndrome développemental [25, 21]. Chez l'adulte, le syndrome peut exister sans trouble de la lecture, mais la dyslexie se rencontrerait volontiers chez les enfants [25], où elle serait presque de règle [15].

Une autre distinction entre le syndrome de l'adulte et celui de l'enfant est l'absence d'une lésion cérébrale acquise dans le DGS [25]. Originellement, les patients adultes de Gerstmann souffraient d'anomalies cérébrales gauches, d'étiologies diverses. Chez l'enfant, en revanche, les troubles cérébraux patents ne sont pas fréquents, et l'on invoque simplement une dysfonction focale ou un développement anormal, mais sans grande précision. Pour autant, une perturbation bi-pariétale est souvent mentionnée [6, 25, 21].

Le problème du diagnostic chez l'enfant

Il n'existe que peu de témoignages sur la forme développementale du syndrome de Gerstmann. Ceci est en partie dû à la méconnaissance de ce désordre dans l'enfance, et à des problèmes de diagnostic.

D'après PeBenito *et al.*, le syndrome chez l'enfant pourrait être plus fréquent qu'on le pense [21]. Ils attirent l'attention sur le fait que, lors d'une consultation neurologique des troubles de l'apprentissage, il manque une structure adaptée et des méthodes spécialisées dans le dépistage. Benson et Geschwind ajoutent que des investigations spécifiques sont indispensables afin d'éviter une qualification erronée des troubles [1].

Une des causes les plus fréquentes d'erreur est l'ignorance regrettable des capacités intellectuelles. Il convient d'abord d'éliminer le retard mental, comme dans les autres désordres développementaux. Dans le syndrome de Gerstmann, l'intelligence est sensiblement normale, mais déséquilibrée. Chez l'enfant, les compétences cognitives relevant du langage sont épargnées (malgré le déficit de calcul), alors que les capacités non verbales sont significativement pénalisées par les déficiences visuo-constructives, donnant ainsi une dissociation des Quotients Intellectuels, avec un recul du QI Performance d'une déviation standard voire davantage, relativement au QI Verbal. Dans l'étude de PeBenito *et al.*, deux enfants sur cinq avaient un QI total à l'échelle de Wechsler situé à $-1,66$ DS [10]. Kinsbourne et Warrington [15] ont pu rapporter des résultats analogues chez quatre de leurs sujets. D'après Miller et Hynd [19], le DGS se caractérise par un écart significatif entre le QI verbal et le QI performance, aux dépens des capacités non verbales. D'ailleurs, l'écart entre le QI verbal et le QI performance serait encore plus important si l'on ne prenait pas en compte le sub-test d'arithmétique à l'intérieur de l'échelle verbale [15].

Le manque de techniques appropriées et spécifiques à l'enfance a pu faire obstacle à la reconnaissance du syndrome. En outre, les méthodes diffèrent selon les spécialistes.

Le plus souvent, la dyscalculie, la dyspraxie ou la dysgraphie (et la dysorthographe) peuvent être observées lors d'examens psychologiques, psychomoteurs et orthophoniques, à l'aide de tests standardisés. Mais il n'y a pas un regard systématique porté sur la présence d'une agnosie digitale ou d'une confusion droite-gauche, lesquelles sont négligées.

Différentes méthodes d'évaluation de l'agnosie digitale ont été proposées, par Kinsbourne [14] Lefford, Birch et Green [4], et Benton *et al.* [2, 3]. La méthode de Kinsbourne comporte trois épreuves : d'abord la différenciation des doigts, ensuite le sujet doit dire combien de doigts intermédiaires se trouvent entre les deux doigts qui avaient été touchés, et enfin le sujet porte un bandeau sur les yeux, puis un objet est placé dans sa main, et une fois le masque enlevé, il doit reconnaître l'objet parmi d'autres. Ces trois épreuves peuvent être administrées sous deux modalités : dans la première, le sujet montrera le doigt qui avait été sollicité par l'examineur, dans la seconde, il nommera le doigt touché par l'examineur. Kinsbourne avait toutefois recommandé de ne pas administrer la nomination digitale [19, 14], pour éviter la confusion avec un défaut d'apprentissage des noms des doigts par exemple. On rajoute parfois une appréciation de la graphesthésie (reconnaître, sans les voir, des signes dessinés sur les doigts ou la paume).

Un dépistage précoce doit prendre en compte les marqueurs du développement normal. À 8 ans, les enfants répondent dans 87 % des cas aux consignes simples de latéralisation (telle que : montre-moi ta main droite) ; à 9 ans, 86 % d'entre eux réussissent les épreuves plus complexes (telle que : touche ta jambe gauche avec ta main droite) [10]. À partir de 8 ans, les tests de différenciation des doigts (sans réponse verbale) sont pertinents pour le diagnostic d'une agnosie digitale ; d'ailleurs l'échec d'un enfant de plus de 8 ans serait indicatif d'un déficit [25, 15]. Par contre, et c'est d'expérience courante, les enfants normaux ont encore, entre 9 et 15 ans, des difficultés à nommer les doigts [15, 14]. Critchley [8] rajoute que certains enfants n'apprennent les noms des doigts que tardivement, à l'adolescence. On peut, certes, demander au patient d'identifier, un par un, ou deux par deux, les doigts touchés, d'abord tous visibles, ensuite tous cachés par un carton sur les deux mains. Mais l'utilisation de méthodes demandant de nommer les doigts touchés peut être inappropriée aux capacités de l'enfant jeune.

Ce qui revient à dire que l'évaluation objective des gnosies digitales impose chez le jeune des attitudes inventives et des procédures spéciales. On ne peut se contenter des examens cliniques [4, 15, 14] ayant certes fait leurs preuves chez l'adulte, mais qui ne sont pas directement transposables aux enfants et qui restent mal standardisés.

Discussion

Depuis 1963 au moins, les auteurs insistent sur la nécessité et l'importance du diagnostic de syndrome développemental de Gerstmann. Le désordre est mal diagnostiqué, mal compris par les enfants eux-mêmes, mais aussi par les parents et les milieux académiques. On a pu dire que les jeunes patients manquaient de motivation, faisant preuve de mauvaise volonté, obstinément maladroits ou d'une intelligence insuffisante. Cette stigmatisation défavorable est porteuse d'anxiété, de tensions familiales, et propice à l'installation d'une mauvaise image de soi.

Ces enfants sont en grande difficulté dans les apprentissages scolaires, pas seulement en mathématiques. Les problèmes de distinction droite-gauche, les difficultés constructives et les déficits dans le calcul mental ont un impact considérable dans la vie quotidienne. C'est dire la valeur du diagnostic et de la prise en charge appropriée. Les spécialistes insistent sur la nécessité de proposer des aménagements scolaires adaptés aux patients atteints du DGS [15, 21]. On peut envisager la présentation orale des contrôles et exercices, l'utilisation de calculatrices, voire l'emploi d'ordinateurs pour les compositions et les devoirs (comme c'est déjà le cas pour d'autres troubles). Différentes méthodes de compensation et d'aménagements de l'environnement scolaire sont *a priori* possibles pour les aider à contourner leur handicap. Et des auteurs rapportent l'intérêt de ces adaptations dans l'amélioration du parcours scolaire [1, 15, 21]. Outre ces modifications du milieu, on peut placer l'enfant dans un contexte favorisant la réussite plutôt que la répétition des échecs, car l'évitement des obstacles peut avoir un effet positif sur l'estime de soi et la réduction des troubles émotionnels [21]. Certains pensent qu'une prise en charge précoce et les modifications environnementales pourraient permettre au syndrome de reculer progressivement [15].

Les observations de PeBenito *et al.* indiquent que le syndrome a tendance à persister chez les adolescents et les jeunes adultes [21]. Mais il faut bien admettre que le recul manque autant que les enquêtes longitudinales, de sorte que l'évolution de ces troubles demeure méconnue : il n'est pas possible de savoir ce que deviennent les enfants porteurs d'un syndrome de Gerstmann, ni de préciser ce qu'étaient les adultes dans leur développement antérieur. Dès lors, la possibilité d'une continuité évolutive de l'un vers l'autre est du domaine de la spéculation.

Une autre question importante reste en suspens. Le tableau clinique des incapacités d'apprentissage non verbal [IANV, ou « *non-verbal learning disability* », cf. 6, 9, 11, 13, 20, 22-24, 28] – qui associe, chez des sujets dont le langage est sensiblement normal, une dyscalculie, un déficit des gnosies digitales, différents troubles visuo-constructifs et graphiques – est étrangement proche du syndrome de Gerstmann, au point qu'on peut les confondre. Certes, l'IANV comporte des troubles de la compétence sociale, notamment la capacité à décoder et à utiliser les communications non verbales (expressions faciales, gestuelles, posturales), qu'on ne signale pas dans le syndrome de Gerstmann. Certes, l'IANV serait un syndrome déficitaire de l'hémisphère droit [12, 26, 27], alors que le GS relèverait de l'hémisphère gauche, et le DGS d'un dysfonctionnement bi-pariétal.

Mais on peut se demander quelle est la parenté entre ces affections, et s'il ne s'agit pas d'une même entité clinique et neurodéveloppementale, l'une avec des troubles des communications non-verbales et l'autre sans. La question n'est pas résolue, d'autant que les travaux portant sur les IANV ignorent ceux réalisés sur le syndrome de Gerstmann, et inversement.

Conclusion

Les critiques de Benton sur l'existence du syndrome de Gerstmann sont toujours d'actualité. Il y a encore controverse à propos des symptômes, la localisation de la lésion déterminant la « tétralogie », et l'extension des

symptômes cardinaux. L'agraphie, par exemple, peut se caractériser par un trouble apraxique associé, ou par un trouble aphasique associé. L'agnosie digitale peut être considérée comme un défaut d'apprentissage des noms des doigts autant qu'elle peut être attribuée à une autotopagnosie partielle.

Par ailleurs, les méthodes utilisées dans le diagnostic – qui devraient être plus systématiques et appropriées à l'âge – varient, particulièrement chez l'enfant. Car, d'une étude à l'autre, on se heurte à des procédés personnalisés par les auteurs, conduisant parfois à des confusions ou à des excès, puis à l'indifférence des praticiens.

Enfin, la parenté développementale entre les deux formes du syndrome, l'une dans l'enfance et l'autre chez l'adulte, reste à éclaircir, de même que les similitudes cliniques étonnantes entre celles-ci et l'Incapacité d'Apprentissage Non Verbal.

BIBLIOGRAPHIE

1. Benson F, Geschwind N – Developmental Gerstmann Syndrome. *Neurology*, 1970, 20, 293-298.
2. Benton AL *et al.* – Test de Localisation Digitale. In : Benton A.L., Hamsher K. de S, Varney NR, Spreen O (Eds) – *Contributions to neuropsychological assessment : A clinical manual*. New York : Oxford University Press. 1983.
3. Benton AL *et al.* – Right Left Orientation Test. In : Benton AL, Hamsher K. de S, Varney NR, Spreen O (Eds) – *Contributions to neuropsychological assessment : A clinical manual*. New York : Oxford University Press. 1983.
4. Benton AL – Body schema disturbances : finger agnosia and right-left disorientation. In : Heilman KM, Valenstein E (Eds) – *Clinical Neuropsychology*. New York : Oxford University Press. 1979.
5. Benton AL – Gerstmann's Syndrome. *Archives of Neurology*, 1992, 49, 445-447.
6. Corraze J – *Les troubles psychomoteurs*. Marseille : Solal. 1999.
7. Critchley M – The enigma of Gerstmann's Syndrome. *Brain*, 1966, 89, 183-198.
8. Critchley M – *The Parietal Lobes* (4th ed.). New York : Hafner. 1969.
9. De Castelnau P, Bénesteau J, Chaix Y, Karsenty C, Monsan E – Incapacité d'apprentissage non-verbal : à propos d'un cas. *ANAE*, 2003, 72, 83-88.
10. Dellatolas G, Vignier D, Deloche G, de Agostini M – Right left orientation and significance of systematic reversal in children. *Cortex*, 1998, 34, 659-676.
11. Gaddes WH, Edgell D – *Learning disabilities and brain function, a neuropsychological approach* (3rd éd.). New York : Springer-Verlag. 1994.
12. Gross-Tsur V, Shalev RS, Manor O, Amir N – Developmental right-hemisphere syndrome: clinical spectrum of the nonverbal learning disability. *Journal of Learning Disabilities*, 1995, 28, 80-86.
13. Johnson DJ, Myklebust H – *Learning disabilities : Educational principles and practices*. New York : Grune & Stratton. 1967.
14. Kinsbourne M, Warrington EK – A study of finger agnosia. *Brain*, 1962, 85, 47-66.
15. Kinsbourne M, Warrington EK – The developmental Gerstmann syndrome. *Archives of Neurology*, 1963, 8, 490-501.
16. Lebrun Y – Gerstmann's Syndrome. *Journal of Neurolinguistics* (in press, 2005).
17. Mayer E *et al.* – A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion. *Brain*, 1999, 122, 1107-1120.
18. Morris HH *et al.* – Transient neuropsychological abnormalities (including Gerstmann's syndrome) during cortical stimulation. *Neurology*, 1984, 34, 877-883.
19. Miller CJ, Hynd GW – What ever happened to Developmental Gerstmann's Syndrome ? Links to other pediatric, genetic, and neurodevelopmental syndromes. *Journal of Child Neurology*, 2004, 19, 282-289.

20. Myklebust HR – Nonverbal learning disabilities : Assessment and intervention. *In: Progress in learning disabilities* (pp. 85-121). New York : Grune & Stratton. 1975.
21. PeBenito R, Fisch CB, Fisch ML – Developmental Gerstmann Syndrome. *Archives of Neurology*, 1988, 45, 977-982.
22. Rourke BP – *Nonverbal learning disabilities*. New York : Guilford. 1989.
23. Rourke BP – *Neuropsychological validation of learning disability subtypes*. New York : Guilford. 1991.
24. Rourke BP – *Syndrome of nonverbal learning disabilities: neurodevelopmental manifestations*. New York : Guilford. 1995.
25. Suresh PA, Sebastian S – Developmental Gerstmann's Syndrome : a distinct clinical entity of learning disabilities. *Pediatric Neurology*, 2000, 22, 267-278.
26. Voeller KKS – Right-hemisphere deficit syndrome in children. *American Journal of Psychiatry*, 1986, 143, 1004-1009.
27. Voeller KKS – Clinical neurologic aspects of the right-hemisphere deficit syndrome. *Journal of Child Neurology*, 1995, 10, S16-S22.
28. Weintraub S, Mesulam MM – Developmental learning disabilities of the right hemisphere: emotional, interpersonal and cognitive components. *Archives of Neurology*, 1983, 40, 463-468.