

APPROCHES EMPIRIQUES ET MODÉLISATIONS

I. INTRODUCTION

À la lumière des conceptions théoriques et des méthodes d'évaluation développées autour de l'anosognosie en neurologie, ce chapitre va présenter une revue des études qui ont tenté de décrire et de comprendre ce symptôme.

Deux parties vont se distinguer au sein de ce chapitre quatre. Dans un premier temps, nous nous intéresserons aux objets de recherche qui ont été étudiés pour les liens qu'ils peuvent entretenir avec l'anosognosie. Nous verrons quels facteurs ont fait l'objet d'un intérêt particulier concernant l'anosognosie. De nombreuses recherches ont émergé à partir de réflexions et d'observations empiriques ainsi que de l'analogie avec les études réalisées dans le champ des syndromes organiques et de la psychiatrie, autour de la schizophrénie notamment.

Dans un second temps, les résultats de ces recherches ont permis l'élaboration de modèles tentant d'expliquer et de circonscrire l'anosognosie. La conceptualisation de l'anosognosie a trouvé son origine dans les modèles cognitifs et neuropsychologiques, qui vont évoluer avec l'ajout d'autres variables telles que les affects ou encore les facteurs motivationnels.

II. APPROCHES EMPIRIQUES

A. Selon les caractéristiques de la démence

Comme nous l'avons décrit précédemment au début du chapitre trois, les pathologies appartenant au registre des démences impliquent un grand nombre de particularités. Ainsi, les études sont confrontées à la diversité des diagnostics ainsi qu'à l'éventail particulièrement large de symptômes qu'elles recourent. De fait, les études se sont orientées sur les caractéristiques intrinsèques aux démences à savoir l'évolution de la sévérité ou l'âge de début de la démence, et bien évidemment les diagnostics.

1. Sévérité de la démence

Assez rapidement, les recherches se sont concentrées sur l'étude des variables responsables de l'apparition de l'anosognosie et notamment sur le lien avec la sévérité de la démence. L'hypothèse repose alors sur le fait que si l'anosognosie s'aggrave avec l'avancée de la démence, elle pourrait être considérée comme un symptôme suivant le cours de la maladie.

Si un consensus se dégage nettement dans la littérature autour de l'aggravation de l'anosognosie avec le temps et donc de l'avancée des troubles démentiels, il existe une polémique autour de l'interprétation qui en est faite dans le domaine de la progression de la maladie : détérioration parallèle à la dégradation cognitive ou non. De nombreuses recherches ont relié l'altération de la conscience des troubles avec la sévérité de la démence. Schneck et al. (1982) décrivaient déjà trois phases correspondant à l'évolution de la conscience au travers des différents stades de la démence. La première phase, nommée « *forgetfulness* », l'oubli, correspond à la phase où la personne est tout à fait consciente de ses difficultés naissantes, ce qui se traduit par une anxiété croissante. La deuxième phase se caractérise par une phase « *confusional* » – de confusion – de diminution progressive de l'anxiété remplacée par une altération de conscience croissante sur ses troubles clairement installés.

La dernière phase correspondant à la *démence* ou « dementia » montre une anosognosie de l'état pathologique par la personne en lien avec des troubles cognitifs importants. L'avancée de la démence et ainsi des troubles cognitifs y est décrite comme responsable de l'apparition de l'anognosie. Contrairement à Schneck et al. (1982), des auteurs ont mis en évidence la présence d'anognosie dès les stades précoces de la démence (Frederiks, 1985).

D'autres études rapportent le même type de lien significatif entre sévérité de la démence et aggravation de l'anognosie (Anderson & Tranel, 1989 ; Freidenberg, Huber, & Dreskin, 1990 ; Gambina et al., 2014 ; McDaniel et al., 1995 ; McGlynn & Kaszniak, 1991 ; Seltzer, Vasterling, & Buswell, 1993 ; Starkstein et al., 1997a ; Sultzer, Levin, Mahler, High, & Cummings, 1992 ; Vasterling, Thompson, & Seltzer, 1996 ; Verhey et al., 1993 ; Vogel, Waldorff, & Waldemar, 2015 ; Zanetti et al., 1999). Toutefois, d'autres études ne retrouvent pas ce lien (Auchus et al., 1994 ; DeBettignies et al., 1990 ; Derouesné et al., 1999 ; Feher et al., 1991 ; Giovannetti, Libon, & Hart, 2002 ; Green et al., 1993 ; Howorth & Saper, 2003 ; Michon et al., 1994 ; Reed et al., 1993). Cette variabilité dans les études implique une étendue importante de la fréquence de présence d'anognosie qui est ainsi estimée entre 20% et 80% dans la maladie d'Alzheimer (Feher et al., 1991 ; Migliorelli et al., 1995 ; Reed et al., 1993 ; Sevush & Leve, 1993). Cependant, plusieurs études tendent à prouver que cette fréquence augmente avec l'avancée de la démence (Aalten et al., 2006 ; Clare et al., 2012b ; Mograbi et al., 2012c ; Starkstein et al., 2006b).

Bien que la plupart des études se soient concentrées sur la maladie d'Alzheimer, le lien entre la sévérité de la maladie et l'anognosie est difficile à objectiver et ainsi à généraliser. Doivent être considérées l'influence des objets étudiés (conscience de la maladie, conscience d'un trouble spécifique) et la difficulté d'observer une évolution de manière longitudinale et de ne pas comparer des groupes à des stades différents. De plus, selon une conceptualisation multidimensionnelle, un objet de conscience trop abstrait ou trop large pourrait masquer ou, au contraire, mettre en évidence un effet qui ne serait pas représentatif du phénomène.

2. La durée de la maladie

Au regard des recherches sur les liens avec la sévérité de la démence, la durée d'évolution de la maladie a également été étudiée dans la perspective où la probabilité de la présence d'anosognosie serait plus importante dans le cas d'une maladie ayant évolué plus longtemps.

La même dissociation existe concernant la présence d'anosognosie et l'âge de début ou la durée de la maladie, sans que ce lien ne puisse être clairement spécifié.

Certains auteurs montrent que la présence d'anosognosie est corrélée significativement avec un âge de début précoce de la maladie (Migliorelli et al., 1995), d'autres avec un âge tardif (Derouesné et al., 1999 ; Weinstein, 1991). Et d'autres ne trouvent aucune corrélation (Giovanetti et al., 2002 ; Sevush & Leve, 1993 ; Vasterling et al., 1995). Toutefois, Starkstein et al. (1996b) relève qu'une durée plus longue de la maladie est en réalité associée seulement à l'anosognosie cognitive mais pas à l'anosognosie comportementale. Ce résultat se situe dans la lignée des travaux suggérant une hétérogénéité de l'anosognosie, c'est-à-dire qu'il pourrait exister une variation dans les facteurs liés à l'anosognosie selon l'objet spécifique de conscience.

3. Les diagnostics

À l'image de très nombreuses études en neurologie et neuropsychologie ne concernant pas l'anosognosie, la maladie d'Alzheimer a été, dans un premier temps, largement investiguée. Puis s'est naturellement posé la question, d'une part, de l'existence de l'anosognosie pour d'autres maladies neurodégénératives et, d'autre part, de la comparaison entre ces différentes pathologies.

Plusieurs études ont tenté de comparer les diagnostics entre eux et ont retrouvé des résultats là encore disparates, ne reflétant pas nécessairement une différence concernant l'anosognosie mais davantage de questions méthodologiques (Aalten, Van Valen, Clare, Kenny, & Verhey, 2005). Le consensus s'est tout d'abord orienté vers une prédominance d'une altération de conscience dans la maladie d'Alzheimer, par rapport aux démences plutôt sous-corticales (Debettignies et al., 1990 ; Kaszniak & Christenson, 1996 ; Seltzer, Vasterling, Mathias, & Brennan, 2001).

Ainsi, de nombreuses études n'ont étudié l'anosognosie qu'au travers du spectre de cette seule démence. Toutefois, plusieurs auteurs constatent la présence d'une anosognosie équivalente dans la démence vasculaire (Giovannetti et al., 2002 ; Verhey et al., 1993 ; Zanetti et al., 1999). La présence de ce symptôme est même devenue un critère diagnostique de la démence fronto-temporale (Neary et al., 1998).

D'autres recherches ont regroupé plusieurs diagnostics tels que la maladie d'Alzheimer, la démence vasculaire ou mixte compte tenu de l'absence d'effet du diagnostic sur les scores d'anosognosie mesurés (Aalten et al., 2006 ; Clare et al., 2012b).

Même si le MCI est le plus souvent considéré comme la phase prodromale de la maladie d'Alzheimer, l'émergence et la course de l'anosognosie ne sont pas similaires. Les personnes ayant un MCI se plaignent plus souvent de leur mémoire, surestiment leurs difficultés au quotidien et évaluent leurs performances relativement correctement au regard de leur fonctionnement réel (Perrotin, Belleville, & Isingrini, 2007). Les processus de consolidation semblent préservés à ce stade et provoquent l'apparition d'une plainte mnésique, en lien avec le vécu conscient d'erreurs. Toutefois, les auteurs constatent déjà une altération du *monitoring online* dans les tâches de métamémoire (Perrotin et al., 2007).

B. Variables sociodémographiques et prémorbides

Outre les particularités inhérentes à la pathologie démentielle, certains auteurs ont tenté de dégager l'impact des variables sociodémographiques sur la présence d'anosognosie. L'évolution des pathologies différant selon les caractéristiques des individus, la question s'est également posée concernant l'anosognosie.

L'anosognosie n'est pas significativement impactée par les variables sociodémographiques telles que le genre, l'âge, le niveau socioculturel, ou les variables prémorbides comme le QI ou les traits de personnalité (pour revue, voir Clare, 2004b).

Toutefois, il est intéressant de noter que les études ne s'accordent pas toutes à ce sujet (Auchus et al., 1994 ; Debettignies et al., 1990 ; Reed et al., 1993, Sevush & Leve, 1993 ; Vasterling et al., 1995) et certaines y trouvent seulement des corrélations relativement faibles (Lopez et al., 1994 ; Migliorelli et al., 1995).

Plusieurs études montrent une diminution de l'expression de certaines caractéristiques dans la maladie d'Alzheimer, comme l'extraversion, la conscienciosité, l'affirmation de soi ou l'ouverture à de nouvelles expériences (Chatterjee, Strauss, Smyth, & Whitehouse, 1992 ; Rankin et al., 2005). Les changements de comportements sociaux sont peu courants en tout début de maladie d'Alzheimer (Chen, Borson, & Scanlan, 2000) mais le sont davantage dans d'autres démences et notamment la démence fronto-temporale (Bathgate, Snowden, Varma, Blackshaw, & Neary, 2001).

Il est intéressant de constater que la personnalité d'un individu est assez peu prise en compte, même dans les études multi-domaines sur l'anosognosie. Pourtant, ce phénomène affecte directement la sphère sociale de l'individu au travers de changements de personnalité et de comportements sociaux.

Dans la lignée des travaux en psychodynamique, plusieurs auteurs ont mis en évidence des liens entre la présence d'anosognosie et certains traits de personnalité. En effet, l'expression de l'anosognosie dépendrait en partie de la personnalité pré-morbide, donc antérieure à l'émergence de la pathologie. Weinstein et al. (1994) associent ainsi l'altération de reconnaissance des troubles aux traits de personnalité suivants : conscienciosité, éthique de travail, hautes attentes personnelles, considération que la maladie est une faiblesse. Cotrell et Lein (1992) constatent également que les stratégies de *coping* pré-morbides sont directement reliées à la non-reconnaissance des troubles, nommée alors déni des difficultés.

L'hypothèse sous-tendue par ces résultats concerne une altération du *monitoring online* concernant les changements de personnalité, provoquant une appréciation de la personnalité basée sur une représentation figée du *Self*. Ce *monitoring* des comportements sociaux est pour autant une condition indispensable à un autocontrôle social adapté (Eslinger et al., 2005).

Les caractéristiques prémorbides ont ainsi un effet indirect sur la présence d'anosognosie puisqu'elles sont modulées par des processus de plus haut niveau. La variabilité de la présentation de l'anosognosie pourrait être principalement due aux particularités globales de la démence et non à celles des personnes en étant atteintes.

C. Facteurs cognitifs : objets et corrélats

Les troubles cognitifs sont les symptômes de premier plan dans la plupart des démences, et sont systématiquement évalués afin de poser un diagnostic. Ces troubles sont ainsi devenus un thème de recherche privilégié sur l'anosognosie, concernant tant leur sévérité, que leurs conséquences, ou encore leur contribution à l'émergence de ce symptôme.

Les proches-aidants rapportent fréquemment en consultation que les personnes atteintes de troubles démentiels présentent une apparente « indifférence » ou un « déni » vis-à-vis de leurs troubles. Les personnes ne semblent pas avoir conscience de la maladie et des conséquences immédiates qu'elle génère et potentiellement des situations dangereuses dans lesquelles elles pourraient se mettre. Comprendre le lien entre fonctions cognitives et anosognosie permettrait de comprendre les mécanismes neuropsychologiques mis en jeu dans l'anosognosie et potentiellement de pallier les processus déficitaires.

1. La mémoire ou l'hypothèse de l'oubli des troubles

Les troubles mnésiques ont été les premiers déficits cognitifs investigués dans le cadre de l'anosognosie. Cette hypothèse d'une relation forte entre mémoire et anosognosie est tout à fait intuitive, si l'on considère qu'une altération de conscience pour un déficit pourrait être due à une incapacité à se souvenir d'avoir été confronté au déficit en question.

Néanmoins, différentes observations montrent qu'empiriquement, de nombreux patients atteints de troubles mnésiques d'origine neurologique présentent une conscience aiguë de leurs troubles (McGlynn & Schacter, 1989 ; Whitlock, 1981). Une atteinte de la sphère mnésique ne peut donc pas être responsable à elle seule de l'apparition et de l'aggravation de l'anosognosie (Schacter, 1990).

De nombreuses recherches montrent que les patients surestiment généralement leurs performances mnésiques (Clare et al., 2012 ; Green et al., 1993 ; Markova, Clare, Wang, Romero, & Kenny, 2005 ; Schacter, McLachlan, Moscovitch, & Tulving, 1986). Lorsque l'on soumet les patients à des tests mnésiques, les résultats sont contradictoires et ne permettent pas de mettre en évidence un lien clair entre les troubles mnésiques et une mesure de l'anosognosie. Il faut néanmoins prendre en compte l'influence respective des tâches possibles proposées et des mesures privilégiées (ou de scorage) de l'anosognosie qui diffèrent souvent d'une étude à une autre.

Selon Salmon et al. (2006), l'anosognosie résulterait d'un défaut à récupérer les événements liés aux troubles mnésiques en lien avec la mémoire autobiographique et les zones cérébrales parahippocampique droite et orbitofrontale.

À partir des années 80, les études ont commencé à s'intéresser au phénomène de mémoire implicite au travers des paradigmes d'amorçage et d'apprentissage. Eslinger et Damasio (1986) ont mis en évidence que les capacités d'apprentissage sont préservées pour les habiletés motrices dans la maladie d'Alzheimer. Le comportement des patients laisse supposer qu'ils ont appris de nouvelles compétences mais sans avoir le souvenir ni de leur apprentissage ni de son contenu.

2. Les fonctions exécutives ou l'accès à la conscience

L'autre grand domaine de fonctions impacté dans la démence – celui des fonctions exécutives – a suscité autant d'intérêt que la sphère mnésique dans la recherche.

L'hypothèse principale repose davantage sur une idée de correspondance entre lésions du lobe frontal provoquant des troubles exécutifs – car courants dans les démences – et la présence d'anosognosie. Toutefois, une autre hypothèse est ébauchée dans les années 80 selon laquelle la conscience ne pourrait être possible sans processus de haut niveau permettant d'évaluer les expériences vécues par les personnes. Par extension, une atteinte dysexécutive pourrait avoir un impact sur les mécanismes créant l'accès à la conscience.

Assez rapidement, les études ont mis en évidence un lien significatif entre anosognosie et déficits cognitifs et particulièrement avec les fonctions exécutives. En effet, les patients anosognosiques semblent présenter des troubles exécutifs plus importants (Kashiwa et al., 2005 ; Michon et al., 1994). Ce résultat n'est toutefois pas constant dans la littérature (Starkstein et al., 2006b).

Amanzio et al. (2013) suggèrent que la variabilité des résultats est due au fait qu'il existe différents types d'anosognosie : cognitive (liée aux items de mémoire, OTS, praxies, raisonnement abstrait et calcul) et comportementale (liée à l'irritabilité, désinhibition et démonstration émotionnelle inappropriée). Cette dissociation a été démontrée une quinzaine d'années plus tôt par l'équipe de Starkstein et al. (1996) par l'analyse factorielle de l'AQ-D qui produisait deux facteurs majeurs : anosognosie cognitive et anosognosie comportementale.

Un autre élément important et confondant pour les résultats repose sur le fait que les déficits exécutifs représentent un tableau hétérogène constitué d'un nombre important de sous-composants et qui s'évalue par de nombreux outils. En effet, si l'on se base sur les évaluations neuropsychologiques, il est difficile d'établir une connexion entre un processus exécutif précis et l'anosognosie. Ces tests ne mesurent que des aspects spécifiques d'une partie des fonctions exécutives et par ailleurs, sont généralement dénaturés par d'autres variables permettant leur évaluation. Ainsi que l'a suggéré Clare (2004b), les tests neuropsychologiques ne peuvent fournir à eux seuls une explication claire et complète des variations de la conscience des troubles.

Stuss et Benson (1986) relèvent déjà la possibilité d'une implication du lobe frontal dans la genèse de l'anosognosie. Une altération du lobe frontal, commune dans la démence, entraînerait des dysfonctionnements au niveau des fonctions exécutives, également usuels, tels qu'un déficit de *self-monitoring* (McGlynn & Schacter, 1989 ; Orfei, Piras, Macci, Caltagirone, & Spalletta, 2013 ; Schacter, 1991). Les processus de *monitoring* sont nécessaires à une personne afin de pouvoir évaluer en direct sa performance sur une tâche précise ; c'est-à-dire qu'une conscience préservée implique un *monitoring* préservé (Clare et al., 2013a ; Spalletta et al., 2014 ; Zaidel, 1987).

Dans les parties précédentes, nous avons rapporté que les troubles mnésiques sont généralement reliés à l'anosognosie. Il est toutefois intéressant de constater au travers des études que les syndromes neuropsychologiques cumulant troubles mnésiques et atteinte frontale présentaient une altération de conscience plus franche qu'une atteinte temporale isolée (Calvo, Ramos-Campos, & de Lucena, 2013 ; Luria, 1976 ; Mc Glynn et al., 1989). Sans implication du lobe frontal, les patients ont une conscience préservée, voire très aiguë, de leurs déficits mnésiques (Luria, 1976 ; Milner, Corkin, & Teuber, 1968). Une atteinte temporale isolée provoque des troubles mnésiques importants mais n'a pas d'impact sur la conscience que la personne a de ces troubles.

De nombreuses démences se caractérisent par une atteinte spécifique du cortex préfrontal, et notamment orbito-frontal et dorsolatéral, qui a pour conséquence un dysfonctionnement exécutif de premier plan dont l'individu n'a pas toujours conscience.

3. Les autres fonctions cognitives

Au-delà des troubles principaux mnésiques et exécutifs, la sphère instrumentale est plus diversement étudiée, étant moins représentée dans les critères diagnostiques des démences principales.

Pourtant, la sphère cognitive toute entière est impactée par, ou est en lien, avec l'anosognosie. Là encore, à l'image des études sur les fonctions exécutives, les résultats sont discordants et aucun consensus ne se dégage clairement entre les troubles cognitifs associés au langage, aux praxies, aux habiletés visuo-spatiales et l'anosognosie (pour revue, voir Clare, 2004b).

4. Synthèse du lien cognition - anosognosie

Lorsque sont comparées l'anosognosie de la mémoire et l'anosognosie concernant d'autres fonctions cognitives, les résultats d'Antoine et al. (2013) mettent en évidence une double dissociation. Des études corrélationnelles montrent que l'anosognosie des troubles mnésiques est la seule à ne pas être reliée significativement à l'efficacité – et donc à la détérioration – cognitive globale, contrairement aux autres fonctions étudiées (attention, initiation, conceptualisation, visuo-construction). Cela signifie que les troubles cognitifs ne semblent qu'être partiellement à l'origine du phénomène d'anosognosie concernant la mémoire. En revanche, l'atteinte mnésique est quant à elle directement corrélée à l'anosognosie des autres troubles cognitifs.

Cette double dissociation place nettement la mémoire au cœur du processus d'anosognosie, sans toutefois en mesurer les impacts et mécanismes précis. Ce résultat permet également de mettre en lumière que l'anosognosie semble impacter les processus cognitifs différemment, argumentant en faveur du caractère multidimensionnel et donc hétérogène de l'anosognosie cognitive. Ces travaux s'opposent ainsi à la conception globale et unitaire de l'atteinte de la conscience des troubles dans la démence.

D. Facteurs affectifs : activité réactionnelle et corrélats

La fréquence des troubles affectifs dans les démences est relativement élevée et il est nécessaire de ne pas considérer ces symptômes à part de la symptomatologie démentielle et donc de l'anosognosie.

Il convient ainsi de considérer la conscience des déficits et les troubles affectifs comme pouvant être à la fois directement dans un lien de causalité (plus un individu serait conscient de ses difficultés plus il aurait tendance à y répondre ou réagir émotionnellement) ; mais également dissociées (un individu présenterait des modifications émotionnelles en dépit d'une anosognosie de ses troubles).

1. La dépression

La dépression revêt un abord particulier concernant l'anosognosie. En effet, cette symptomatologie peut modifier la façon qu'ont les personnes de se percevoir et donc avoir un impact direct sur le *monitoring* de leurs propres performances. De plus, la dépression est successivement considérée comme le reflet d'une conscience préservée vis-à-vis des déficits (Lyketsos & Olin, 2002) ou comme appartenant au développement de la démence elle-même (Caraci, Copani, Nicoletti, & Drago, 2010).

Certaines études montrent que les personnes présentant une anosognosie importante sont moins déprimées que celles ayant une conscience relativement préservée de leurs troubles (Clare et al., 2011 ; Cotrell & Lein, 1993 ; Hardwood, Sultzer, & Wheatley, 2000 ; Sevush & Leve, 1993 ; Starkstein et al., 1996) et qu'elles considèrent avoir une meilleure qualité de vie (Portellano-Ortiz et al., 2014). L'anosognosie peut-elle être alors considérée comme une défense psychologique ? Certaines études tendent vers cette hypothèse dans le sens où une absence d'anosognosie prédit sur le long terme l'apparition d'affects dépressifs (Aalten et al., 2006).

Les résultats des études sont contradictoires dans le sens où ce lien, significativement mis en évidence par de nombreux auteurs, est contesté par d'autres (Debettignies et al., 1990 ; Kaszniak, DiTraglia, & Trosset, 1993 ; Lopez et al., 1994, Migliorelli et al., 1995 ; Reed et al., 1993 ; Verhey et al., 1993).

L'une des possibles raisons à cette incohérence s'explique par une hétérogénéité dans les outils de mesure ainsi que dans les critères utilisés pour diagnostiquer la dépression (Aalten et al., 2005 ; Sevush & Leve, 1993).

Les études s'orientent plutôt vers un lien avec la dysthymie ou les symptômes dépressifs et non avec la dépression majeure (Migliorelli et al., 1995), ce qui suggère qu'une dépression mineure peut constituer une réaction émotionnelle à la conscience des déficits fonctionnels.

La dépression peut non seulement représenter une réaction individuelle mais également une manifestation organique du processus lésionnel. De plus, les symptômes somatiques (insomnie, fatigue, perte de poids) peuvent être considérés comme appartenant au processus démentiel et non à la dépression. Il semble donc difficile d'en faire la distinction, les interprétations se doivent d'être prudentes et ce d'autant plus que les outils de mesure peuvent introduire d'autres biais (Aalten et al., 2005). En effet, tous n'ont pas été créés pour la population gériatrique pour laquelle les polyopathologies – ou leurs traitements – peuvent engendrer des symptômes similaires à ceux de la dépression ou biaiser la manière de s'évaluer des personnes.

2. L'apathie

L'un des symptômes les plus fréquents de la maladie d'Alzheimer a également été mis en lien avec l'anosognosie. Il s'agit d'un trouble motivationnel distinct de la dépression, même si les deux troubles peuvent être co-occurrents (Starkstein, Petracca, Chemerinski, & Kremer, 2001). L'apathie est, en effet, retrouvée dans plusieurs études comme corrélat majeur de l'anosognosie (Conde-Sala et al., 2013 ; Derouesné et al., 1999 ; Migliorelli et al., 1995 ; Spalletta, Girardi, Caltagirone, & Orfei, 2012 ; Starkstein et al., 1995b, Starkstein, Brockman, Bruce, & Petracca, 2010), et tout particulièrement de l'anosognosie concernant les troubles cognitifs (Starkstein et al., 1996).

Mais contrairement à la dépression, ici un manque croissant de conscience est associé à une augmentation de l'apathie. Mograbi et Morris (2014) émettent l'hypothèse que les personnes affectées par l'anosognosie s'adaptent moins à leurs déficits fonctionnels et échouent à trouver des stratégies compensatoires ou alternatives.

Les deux phénomènes augmentent conjointement avec l'évolution de la maladie (Starkstein et al., 1997a ; Starkstein, Jorge, Mizrahi, & Robinson, 2006a), l'anosognosie prédisant à long terme la présence d'apathie, suggérant des construits robustes dans la maladie d'Alzheimer notamment au niveau des mécanismes psychopathologiques liés au lobe frontal ou à l'hémisphère droit (Ott et al., 1996). En effet, le rôle du lobe frontal est fortement engagé dans le lien unissant apathie et anosognosie. L'anosognosie est corrélée à une atteinte frontale que ce soit au niveau des fonctions exécutives (Mangone et al., 1991 ; Michon et al., 1994) ou des structures elles-mêmes et notamment le cortex cingulaire antérieur (Amanzio et al., 2011). L'implication de cette zone est également mise en évidence pour l'apathie dans la maladie d'Alzheimer (Apostolova et al., 2007). De plus, le lien avec la sévérité de la démence semble se confirmer puisque des corrélations apathie-anosognosie n'existent que pour les stades de démence avérés même légers, et non pour les stades précliniques tels que le MCI (Spalletta et al., 2012).

3. L'anxiété

Dans la lignée des travaux sur la dépression, la recherche a investigué si une conscience des troubles préservée pouvait être responsable de la présence d'une plus grande anxiété ; comme une manifestation réactionnelle à la perte de capacités.

Les mêmes auteurs que ceux qui ont travaillé sur la dépression ont trouvé un lien analogue à propos des troubles anxieux (Derouesné et al., 1999 ; Migliorelli et al., 1995 ; Sevush & Leve, 1993). Ainsi, plus la personne a conscience de ses déficits, plus elle présente une symptomatologie anxieuse. De plus, Clare et al. (2012b) démontrent que le score d'anosognosie concernant l'indépendance fonctionnelle est prédit en partie par le niveau d'anxiété global du patient.

4. Les troubles comportementaux et psychotiques

Enfin, les troubles du comportement ont été rapprochés de l'anosognosie dans le sens où les deux types de symptôme provoquent des conséquences similaires, à savoir des comportements potentiellement dangereux.

D'autres symptômes appartenant à la sphère démentielle sont également mis en lien avec l'anosognosie tels que la désinhibition (Migliorelli et al., 1995 ; Starkstein et al., 1997 ; Starkstein et al., 2006b ; Starkstein, Jorge, Mizrahi, Adrian, & Robinson, 2007) notamment corrélée étroitement à l'anosognosie comportementale (Starkstein et al., 1996) et l'irritabilité (Conde-Sala et al., 2013). Si Kaszniak et coll. (1993) montrent une absence de corrélation entre anosognosie et comportements à risque, une importante étude de Starkstein et al. (2007) semble indiquer le contraire mais en précisant que l'anosognosie à elle seule ne peut expliquer les mises en danger dans lesquelles se mettent les individus atteints de démence.

Les études concernant les symptômes psychotiques – hallucinations et idées délirantes – ne permettent pas de dégager de manière évidente un lien avec l'anosognosie, possiblement à cause du fait que ces troubles apparaissent lors des stades les plus sévères de la maladie, périodes pendant lesquelles la conscience des déficits est beaucoup plus difficile à appréhender (pour revue voir Clare, 2004b).

E. Environnement et vie quotidienne

La perte d'autonomie est le symptôme principal qui signe le passage d'un état de trouble cognitif léger à celui de la pathologie démentielle. De plus, cette perte d'indépendance progressive altère directement la qualité de vie tant des personnes que de leurs proches et ainsi, potentiellement majore les ressentis d'épuisement et de fardeau. L'anosognosie, étant en lien avec les troubles cognitifs et comportementaux, est intuitivement reliée aux activités de vie quotidienne.

En effet, l'altération de la conscience sur les déficits pourrait complexifier la prise en soin au quotidien, notamment par des conduites d'opposition ou des comportements dangereux, comme décrits précédemment.

L'anosognosie n'est pas un symptôme appartenant à un tableau clinique qu'il faut traiter comme tous les autres symptômes. Ce phénomène présente une implication particulière dans la prise en charge des personnes ainsi que de leurs familles.

En effet, une altération de conscience de la maladie et par extension des limitations qu'elle impose, peut générer une absence de collaboration du patient dans les processus du diagnostic, mais également de mise en place des aides (Cosentino & Stern, 2005). La compliance aux traitements peut être impactée directement et l'acceptation des aides tout simplement rejetée en masse, du fait que le patient n'en comprend pas l'intérêt (Ergis, 2012).

Plusieurs études se sont intéressées aux ressentis de l'aidant et l'hypothèse qu'une augmentation du fardeau était due à une augmentation de l'anosognosie a été rapidement mise en évidence puis confirmée (Debettignies et al., 1990 ; Seltzer, Vasterling, Yoder, & Thompson, 1997 ; Turro-Garriga, Lopez-Pousa, Vilalta-Franch, & Garre-Olmo, 2012). Par ailleurs, la sensation de fardeau a également pour conséquence de biaiser l'hétéro-évaluation de l'aidant envers son proche malade lors de mesures d'écart (Pfeifer et al., 2013).

Il est intéressant de remarquer que le lien entre anosognosie et fardeau se retrouve à la fois chez les proches aidants mais également chez les soignants travaillant dans des maisons de retraite. L'équipe de Clare (2012b) a récemment montré un lien significatif entre la présence d'anosognosie, un stress plus sévère de l'aidant et une plus mauvaise qualité de relation (Wawrziczny, Antoine, Ducharme, Kergoat, & Pasquier, 2016). Pour autant, les patients anosognosiques rapportent une meilleure qualité de vie pour eux-mêmes (Conde-Sala et al., 2015), en lien avec un ressenti de fardeau plus important pour l'aidant (Turro-Garriga et al., 2013).

L'anosognosie des déficits doit également être perçue comme une menace à la sécurité des patients et de leurs proches. En effet, certaines études ont montré que les patients n'ayant pas conscience de leurs difficultés ont tendance à conserver les mêmes comportements au quotidien en dépit de leurs capacités à pouvoir les réaliser correctement. Ainsi, les patients peuvent se mettre en danger en continuant certaines activités, comme la conduite ou certains loisirs (Starkstein et al., 2007). De plus, dans le cas où des proches ou des soignants tenteraient de modérer les activités, les patients peuvent devenir agressifs, créant encore plus de difficultés dans leur prise en charge qu'elle soit à domicile ou en institution.

Plus récemment encore, Turro-Garriga et al. (2013) ont montré que l'anosognosie était également liée à une plus grande difficulté à contrôler le patient, à une moins bonne adhérence thérapeutique et à une institutionnalisation plus précoce.

F. Synthèse des résultats de la recherche

Les approches et études empiriques de l'anosognosie sont à l'image des particularités dans la démence : multiples et hétérogènes. Si les variables prémorbides reliées directement à un individu admettent un consensus autour de leur absence d'effet significatif, les facteurs appartenant intrinsèquement à la pathologie démentielle, quant à eux, semblent tous être rattachés à la présence d'anosognosie.

Les résultats de ces études mettent en lumière des éléments d'un intérêt notable dans la conceptualisation de ce symptôme. Tout d'abord, les recherches ont souligné la connexion de la plupart des troubles associés à la démence avec l'anosognosie. Ce constat fort confirme ce symptôme comme étant un élément majeur de la pathologie démentielle.

Néanmoins, ces résultats appellent d'autres remarques. Certains auteurs ont pu distinguer des formes d'anosognosie distinctes qui ne sont pas reliées exactement aux mêmes variables.

En d'autres termes, l'anosognosie pourrait ne pas constituer une manifestation globale et homogène, touchant les différents troubles avec la même intensité et suivant strictement l'évolution de la démence.

Afin de déterminer le fonctionnement et les mécanismes de l'anosognosie, des études plus fondamentales ont élaboré des modèles sur la base des recherches empiriques et d'hypothèses théoriques. De la même façon, à l'image de l'étude des objets de conscience, les modélisations concernent plusieurs domaines, à savoir la cognition, les affects et éléments motivationnels et des facteurs psychosociaux.

III. MODÉLISATIONS DE L'ANOSOGNOSIE DANS LA DÉMENCE

Les modèles sous-tendant l'anosognosie ont vu le jour à partir de l'hypothèse neuro-anatomique d'une maladie cérébrale diffuse généralisée (Stengel & Steele, 1946) qui sera rapidement jugée comme insuffisante et les études vont s'orienter vers des lésions focales et notamment au niveau du cortex pariétal droit et des lobes frontaux.

L'approche neurologique est prédominante pour caractériser les mécanismes neurobiologiques sous-jacents de l'anosognosie en s'orientant vers un dysfonctionnement frontal. De nombreuses études ont vu le jour sur cette hypothèse.

Geschwind (1965) discutait déjà de l'hypothèse d'une déconnexion de l'hémisphère droit dans l'émergence de l'anosognosie dans l'hémiplégie. Une altération de l'hémisphère droit pourrait provoquer non seulement un dysfonctionnement des capacités de *monitoring* sensoriel mais également une rupture du lien entre ce *monitoring* et l'hémisphère gauche, siège du langage.

Dans cette lignée, les cognitivistes, et plus tard la neuropsychologie, ont continué à développer cette notion d'atteinte cérébrale spécifique responsable de l'anosognosie et de ses conséquences. Les auteurs incluent alors la notion de modules spécifiques dévolus à la gestion des réponses générées par les modules perceptifs et cognitifs, qui seraient responsables de l'émergence de l'anosognosie s'ils venaient à être défaillants. De la même manière qu'en neurologie, l'hypothèse d'un module unique et central ayant à lui seul la gestion de la conscience a été rapidement rejetée compte tenu des observations empiriques mettant en évidence une certaine spécificité du phénomène (Bisiach, Vallar, Perani, Papagno, & Berti, 1986).

A. *Tripartite error-monitoring system*

Le modèle tripartite développé par Goldberg & Barr (1991) implique l'intrication de trois mécanismes liés à la possibilité de détecter des erreurs via un *monitoring online*, dans la lignée des travaux de Zaidel (1987).

Ainsi, pour être consciente d'un déficit, la personne nécessite (a) une représentation interne des résultats cognitifs attendus ou des opérations cognitives en cours ainsi que (b) un *feed-back* (rétrocontrôle) sur la production effective. Le troisième mécanisme (c) implique une comparaison des deux éléments ci-dessus ; si le *feed-back* fait remonter une information discordante par rapport au résultat désiré, alors le mécanisme comparateur le signale et une conscience émerge vis-à-vis de ce déficit. Par extension, une altération de l'un de ces trois éléments provoquerait une impossibilité à prendre conscience du trouble. Les attentes d'un individu vont être fortement influencées par son niveau pré-morbide, c'est-à-dire ses propres capacités avant tout trouble déclaré, mais elles vont être également modulées par l'impact de la maladie en elle-même.

Une pathologie telle que la démence peut impacter directement le mécanisme de comparaison au travers d'une lésion. Ce mécanisme est nommé *aware homunculus* et, lorsqu'il est défaillant suite à une lésion cérébrale, la conscience est altérée pour chaque déficit cognitif qui lui est associé. Si un individu est non conscient de son trouble, cela signifie que la lésion a atteint à la fois la région de la fonction mais également celle de l'*aware homunculus*. Dans le cas où l'individu a conscience de son trouble, seule la zone de la fonction est affectée. Les auteurs relient cette forme d'anosognosie à une atteinte du cortex préfrontal et des systèmes supérieurs du tronc cérébral.

Ce modèle tripartite explique également l'hétérogénéité de l'anosognosie au travers d'une sélectivité pré-morbide. Concernant le fonctionnement cognitif normal, certains processus sont facilement accessibles à la conscience et d'autres non. Un trouble dont le sujet ne pourrait avoir conscience pourrait appartenir à un processus qui, en temps normal, n'était déjà pas naturellement accessible à la conscience. L'anosognosie est alors considérée comme une extension de la conscience des processus cognitifs normaux, en lien avec un dysfonctionnement de l'hémisphère droit.

Enfin, une troisième explication renvoie à l'altération du *feed-back* sensoriel et/ou de la représentation des résultats attendus en lien direct avec la pathologie.

Ce modèle permet en partie de comprendre la disparité des résultats des études, que nous avons présentées dans la partie précédente (Chapitre 4, II., p. 86). En effet, l'existence de plusieurs modules infère la possibilité d'une atteinte globale et également de multiples atteintes spécifiques, générant des formes d'anosognosie distinctes. De plus, Goldberg et Barr (1991) impliquent le réseau frontal et donc les fonctions exécutives dans les mécanismes d'accès à la conscience.

Toutefois, l'implication directe des zones cérébrales est discutable, dans le sens où la correspondance lésion-fonction n'est pas stricte. L'anosognosie couvrant une large étendue de déficits semble difficilement réductible à une zone cérébrale fixe et ce d'autant plus que plusieurs modules sont impliqués. Enfin, des études plus récentes impliquent davantage les cortex préfrontal médial et temporal antérieur gauche (Zamboni et al., 2013).

Ce modèle n'a pas abouti à une conceptualisation plus poussée de l'anosognosie. Cependant, la structuration de plusieurs éléments en un système interdépendant sera reprise par la suite par d'autres auteurs.

B. Modèle *Dissociable Interaction and Conscious Experience* (DICE)

Les premières études empiriques sur l'anosognosie ont permis l'établissement d'un modèle suite aux dissociations mises en évidence autour de la conscience des déficits explicite et implicite dans les syndromes neuropsychologiques (McGlynn & Schacter, 1989 ; Schacter, 1989). Le modèle DICE (cf. Figure 6) – *Dissociable Interaction and Conscious Experience* – postule que pour chaque expérience de perception, de savoir ou de souvenir, il est nécessaire qu'un système de conscience s'active pour focaliser l'attention consciente du sujet sur cette expérience. McGlynn et Schacter (89) ont schématisé ce système au travers du *Cognitive Awareness System* (CAS) qui interagit avec de nombreux modules liés aux perceptions mais également desquelles il peut être coupé. .

Lorsqu'un module est activé de manière isolée, la performance ou le comportement associé à l'expérience se modifie substantiellement. Toutefois, cela n'est pas suffisant pour que la personne en ait conscience. Le CAS est activable grâce aux modules représentant les systèmes de mémoire épisodique et sémantique. Lorsque le CAS reçoit les sorties de ces modules, la personne peut alors vivre l'expérience consciente, respectivement, de la reviviscence d'un événement récent et du savoir d'un morceau de connaissances. L'acquisition des habiletés se fait au travers du système de mémoire procédurale qui lui n'est pas relié au CAS, ce qui explique pourquoi il n'est pas possible d'être conscient des connaissances procédurales. De plus, si les modules ne sont pas suffisamment activés, alors les sorties de ces modules ne sont pas accessibles au champ de la conscience, mais restent existants dans le système mnésique.

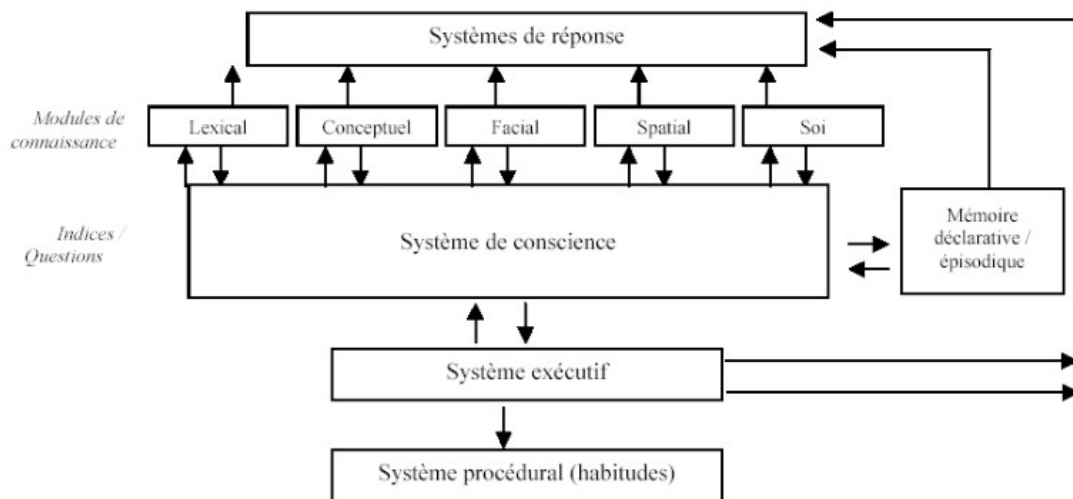


Figure 6 : Modèle *Dissociable interactions and conscious experience* (DICE) proposé par Schacter (1989).

Selon ce modèle, l'anosognosie des troubles mnésiques est consécutive à une rupture du système exécutif (*Central Executive System*, CES, Baddeley & Wilson, 1986) qui a pour conséquence majeure des déficits de *monitoring*, temporels et intégratifs (Schacter, 1989). L'anosognosie des déficits pourrait être également due à une déconnexion du CAS avec un module spécifique qui ne recevrait donc plus spécifiquement les informations en sortie de ce module.

Ainsi, les altérations liées à ce module ne seront plus accessibles au CAS et donc impossibles à percevoir par le patient lui-même.

McGlynn et Schacter (1989) éclaircissent au travers de ce modèle DICE les principaux résultats empiriques de la littérature mais peinent néanmoins à expliquer l'implication de l'hémisphère droit ou des processus métacognitifs. De plus, ce modèle est strictement cognitif, n'incluant pas de fait la dimension des affects.

C. Cognitive Awareness Model (CAM)

Agnew et Morris (1998) ont développé un autre modèle afin de caractériser l'anosognosie des troubles mnésiques dans la maladie d'Alzheimer. Ces auteurs répondent à McGlynn et Schacter (1989), en tentant de pallier les limitations du modèle DICE dont ils reprennent les éléments principaux. Ce modèle s'inscrit dans le fonctionnement des différentes formes de mémoire, notamment sémantique et épisodique, et se base sur leur remodelage permanent suite à l'arrivée de nouvelles informations.

À chaque étape du traitement de l'information, une trace consciente de l'évènement est créée. Une fois en mémoire à long terme, la nouvelle information passe par un mécanisme comparateur (noté C_m) appartenant au CES qui la confronte à l'état actuel du fonctionnement mnésique stocké (*Personal Knowledge Base*, PKB). La mise à jour du PKB n'est réalisée qu'en cas de discordance relevée par le C_m entre l'information entrante et celles préalablement stockées. Cette modification du PKB va être traitée par le CAS, permettant la prise de conscience et l'amélioration de la métacognition de l'individu sur l'état de ses performances mnésiques actuelles. Ainsi la conscience d'une anomalie peut être détectée à chacun des niveaux du traitement de l'information. Les auteurs distinguent ainsi trois formes d'anosognosie dans la maladie d'Alzheimer en fonction du niveau de l'atteinte (A, B ou C), comme schématisé dans la Figure 7 ci-dessous.

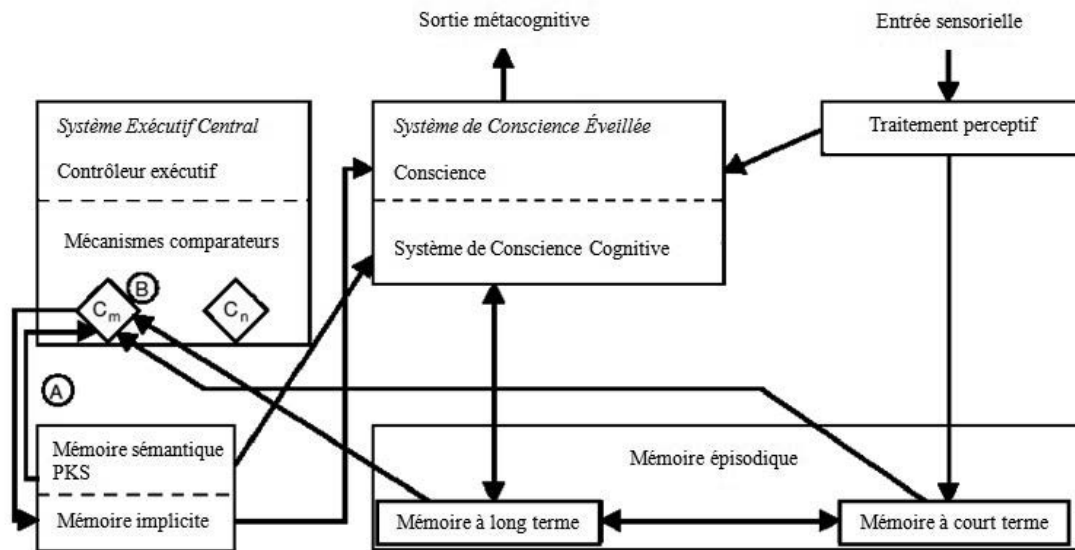


Figure 7 : Modèle pour la conscience des habiletés mnésiques – Agnew et Morris (1998)

Ainsi, une rupture du lien entre le PKB et le comparateur (A) provoque une *anosognosie mnémonique* par absence de mise à jour du PKB malgré une détection par le C_m . Toutefois, le comparateur envoie une copie implicite de sa détection au CAS grâce à la mémoire implicite. Cela implique que les patients ne sont pas conscients de leurs difficultés mais montrent cependant des modifications dans leurs comportements trahissant l'acquisition de cette altération.

L'*anosognosie dite exécutive* est directement consécutive à un défaut du comparateur C_m (B). Dans ce cas, aucune erreur n'est détectée et la base d'informations ne peut pas être mise à jour. Seul le niveau de la mémoire à court terme perçoit l'erreur, ce pourquoi les patients tentent d'expliquer leurs difficultés au travers de confabulations.

Enfin, une forme plus globale d'*anosognosie* serait due à une atteinte du CAS lui-même (C), empêchant le patient d'avoir conscience de l'état de fonctionnement de tous ses processus. Cette *anosognosie primaire* permet toutefois une perception implicite mais non accessible d'anomalies. L'atteinte du comparateur et le fonctionnement de la mémoire implicite participent à l'éventail des présentations de l'*anosognosie* en termes d'intensité.

En 2004, Morris et Hannesdottir ont repris le modèle CAM – pour *Cognitive Awareness Model* – afin de l'étendre à la conscience de tous les troubles cognitifs dans la maladie d'Alzheimer. Ainsi, ce modèle a pour ambition d'expliquer la variabilité de présentation de l'anosognosie. Ce modèle est présenté dans la Figure 8.

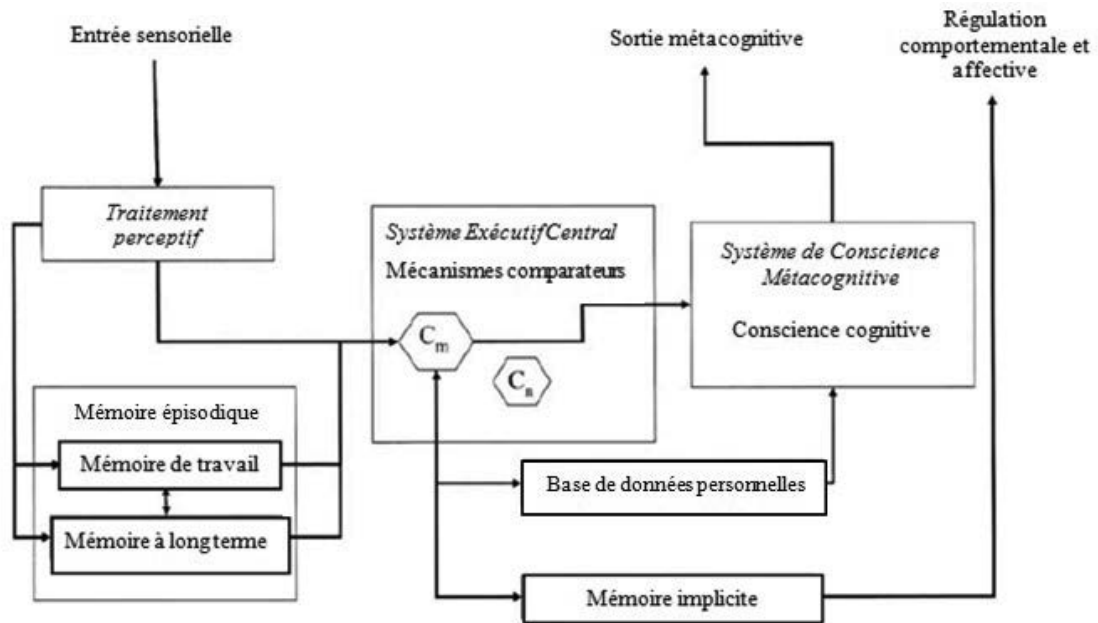


Figure 8 : Le modèle CAM, Morris et Hannesdottir (2004)

Dans l'évolution de ce modèle, apparaissent une *Personal DataBase* (PDB), siège des connaissances personnelles sur nos propres compétences et l'ajout de différents mécanismes comparateurs, toujours sous contrôle exécutif. Le CAS devient ici le *Metacognitive Awareness System* (MAS), mettant en perspective la notion de métacognition, permettant à l'individu non seulement d'avoir conscience d'un événement mais également de la manière dont il se déroule. La voie de la mémoire implicite est clairement caractérisée comme fonctionnant en parallèle du MAS. Les auteurs distinguent ici deux niveaux d'anosognosie. Ils reprennent le niveau issu du modèle d'Agnew et Morris (1998) nommé anosognosie *primaire*, consécutive à une atteinte ici du MAS. L'anosognosie dite *secondaire* provient alors d'une atteinte de tout autre système que le niveau métacognitif, elle englobe ainsi les anosognosies mnémonique et exécutive du modèle initial.

La dernière évolution par Mograbi et Morris (2013, cf. Figure 9 ci-dessous) inclut la dimension de conscience implicite ainsi qu'une réorganisation des modules les uns par rapport aux autres, répondant aux résultats récents des études. Le modèle CAM révisé s'étend non seulement aux démences, mais également aux différentes lésions cérébrales focales ou déficits sensori-moteurs.

En effet, les entrées sensorielles liées à l'évènement vécu sont gérées par des modules qui leur sont dévolus (visuel, moteur, langagier) et qui permettent d'être encodées et soumises à des mécanismes comparateurs cognitifs eux aussi locaux (CCMs). Le fait que des CCMs existent à la fois à un niveau global et local permet de comprendre les différentes anosognosies répertoriées notamment lorsqu'elles sont modalité-spécifique (atteinte locale) ou étendues à tous les processus, ce qui correspondrait à l'anosognosie exécutive décrite initialement par Agnew et Morris (1998). L'anosognosie dit mnémonique correspond, dans la maladie d'Alzheimer, à une absence de mise à jour de la *Personal Data Base* (PDB) correspondant au PKB. Le PDB contient les informations constituant le *Self*, des connaissances conceptuelles sur ses propres capacités, qui se construit tout au long de la vie, la démence impactant les informations les plus récemment acquises.

L'*Autobiographical Conceptual Memory System* (ACMS) se compose pour sa part des évènements vécus au long cours de la vie, incluant des scripts d'action, recevant des informations des mémoires épisodique et sémantique. Le PDB et l'ACMS constituent la base de l'ensemble du *Self* d'un individu. Les informations ne relevant pas directement du *Self* sont stockées et traitées par un module distinct le *Generic Memory System* (GMS).

Seuls les modules du *Self* ouvrent l'accès au niveau métacognitif et ainsi offrent à un individu la possibilité d'une auto-évaluation grâce aux processus cognitifs de plus haut niveau. Comme décrit par les versions précédentes du modèle CAM, un *monitoring* constant des informations entrantes est réalisé donnant lieu à une détection d'erreurs à chaque niveau de comparateur.

Dans le cas d'une démence et notamment de la maladie d'Alzheimer, les nouvelles informations ont des difficultés à être encodées correctement dans la PDB, voire n'y accèdent pas du tout.

Ainsi, le *Self* ne se met pas à jour comme il le devrait par manque de consolidation des nouvelles informations et l'individu conserve une version obsolète de son *Self* à partir de laquelle il continuera à réaliser des comparaisons (Mograbi, Brown, & Morris, 2009). Cela reprend le concept d'anosognosie mnémonique du modèle initial.

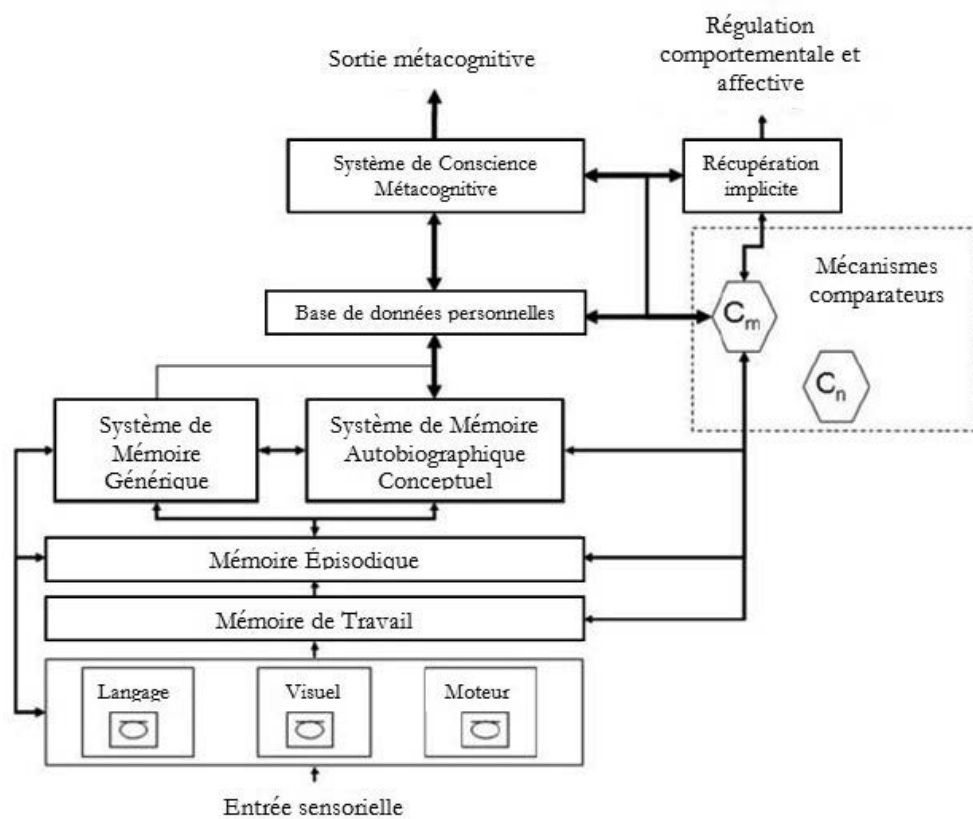


Figure 9 : Le *Cognitive Awareness Model* (CAM, Morris et Mograbi, 2013)

De la même façon, une atteinte isolée du MAS produira comme lors des premières versions une anosognosie *primaire* par absence de sortie métacognitive de ce module, donc d'émergence consciente de l'évènement vécu. L'anosognosie ne doit pas être réduite à l'altération seule du MAS ; la conscience est le produit de l'intégration d'informations issues de plusieurs zones cérébrales spécifiques à un élément particulier appartenant à l'information circulant dans ce système. L'atteinte du MAS se comprend sous deux aspects.

Premièrement, des influences *top-down* peuvent empêcher l'émergence consciente des détails voire de la totalité de l'évènement. Ces influences proviennent principalement d'aspects propres à l'individu comme l'environnement social et culturel de développement et quotidien, associés aux traits psychologiques de l'individu lui-même.

Deuxièmement, l'information envoyée vers le MAS ne parvient pas à être intégrée correctement ou entièrement, bloquant ainsi le déclenchement d'une sortie du module. Malgré l'altération des capacités du MAS, la voie parallèle implicite n'est pas impactée par la démence ou les lésions. De nombreuses études tendent à mettre en évidence des manifestations comportementales, des changements émotionnels, difficilement expliqués par les patients eux-mêmes qui tradiraient la préservation de cette voie et donc d'une conscience relative sur son propre fonctionnement dans le cas d'une maladie (Martyr et al., 2011 ; Mograbi, Brown, & Morris 2012a ; Mograbi, Brown, Salas, & Morris, 2012b).

Les auteurs suggèrent également la présence d'un « filtre passif » présent à tous les niveaux susceptible de perturber le parcours d'une information reconnue discordante avec le *Self*. En complément, un « filtre actif » n'approuverait la reviviscence d'informations que si celles-ci sont tolérables, toujours dans le but de préserver la cohérence du *Self*. Ainsi, l'individu se maintiendrait dans un contexte de *Self* idéal, un modèle parfait où les anomalies ne seraient ni encodées ni consolidées correctement.

Enfin, ce modèle permet d'expliquer la raison pour laquelle les patients pourtant anosognosiques de leurs troubles sont en mesure de réaliser une hétéro-évaluation sur une autre personne avec exactitude, en dépit de leur atteinte cognitive (Clare et al., 2012c). En effet, le module GMS, système gérant les informations n'appartenant pas au *Self*, peut être considéré comme un « *Surrogate Self* » ou un substitut de *Self* dans la mesure où il représente la mémoire sémantique. Un individu peut donc se servir de ces informations hors du *Self* pour évaluer autrui, en supposant que cette mémoire soit préservée.

Par extension, le module GMS permet également à l'individu de s'auto-évaluer indirectement lorsque les informations lui sont présentées en perspective à la troisième personne.

La modularité de ce modèle révisé distingue différents niveaux de conscience en lien avec les informations traitées par ces modules, du plus bas niveau sensori-moteur au plus complexe méta-représentationnel.

Les différentes évolutions du modèle CAM en font un modèle de premier plan qui fournit des réponses concrètes sur le fonctionnement explicite et implicite de l'anosognosie et de ses différentes formes. Toutefois, à l'image du modèle DICE qui l'a précédé, le modèle CAM n'intègre pas directement de modules dévolus aux affects et aux variables psychosociales liés aux individus, même s'il en suggère l'idée.

D. Extension du modèle CAM, le modèle de Rosen

Si les modèles précédemment présentés engagent de nombreux processus explicites et implicites pour décrire le fonctionnement de l'anosognosie, aucun d'entre eux n'intègre la dimension fondamentale à l'individu que sont les émotions et les facteurs motivationnels, pour expliquer la genèse de ce symptôme. Le modèle CAM suggère la possibilité d'un impact non-cognitif, orienté sur des facteurs biopsychosociaux, sur l'émergence de l'anosognosie au travers d'une atteinte du MAS, sans toutefois l'explicitier davantage. Rosen (2011) est parti de ce constat pour développer à l'instar du modèle CAM de Morris et Hannesdottir (2004) un modèle cognitif capable d'intégrer ces facteurs motivationnels.

Ce modèle reprend les bases du modèle CAM à savoir la capacité d'un individu à percevoir en temps réel grâce à un système de *monitoring* l'état de ses performances. Pour cela, une comparaison est réalisée de la même façon par un mécanisme comparateur sous contrôle exécutif, entre la performance en train de se produire et les connaissances préalablement acquises à propos de la même tâche par exemple.

Rosen précise alors que, simultanément à cette cascade d'évènements amenant à une perception consciente, se déclenche également la représentation de ce qui constitue une performance acceptable pour l'individu en question.

Dans le cas où il existerait une différence entre cette dernière représentation et la performance réelle, un module émotionnel attribuerait un niveau d'importance à cette différence, lui permettant d'être consciemment perçue et stockée en mémoire épisodique. Si l'écart est considéré minime par les facteurs motivationnels entre ce que l'individu pouvait attendre de lui-même sur une tâche donnée et sur ce qu'il réalise effectivement, alors le module émotionnel n'attribuera qu'une valeur très faible à l'évènement. Ainsi, ne fournissant pas suffisamment d'éléments pour justifier d'un *monitoring* poussé (et donc d'accessibilité à la conscience), la détection de l'écart en question sera négligée. De plus, cette faible valeur émotionnelle donnée à cet écart aura pour effet que l'individu ne considérera pas cette erreur comme étant d'une réelle importance pour lui, minimisant ainsi l'effet de cette différence.

Dans ce modèle, les émotions et les motivations jouent un rôle de premier plan sur les capacités de *monitoring* d'un individu, ce qui semble en accord avec des travaux sur le lien entre anosognosie et apathie notamment (Derouesné et al., 1999 ; Starkstein et al., 2006b ; Vogel, Hasselbalch, Gade, Ziebell, & Waldemar, 2005), mais également sur les réponses physiologiques lors de tâches de *monitoring* en lien avec les émotions (Hajcak, McDonald, & Simons, 2003 ; Luu, Collins, & Tucker 2000).

Cet aspect motivationnel est tout à fait compatible avec le modèle CAM-révisé et permettrait de pallier le manque d'intégration des émotions à ce modèle purement cognitif. Néanmoins, s'il s'agit d'une réelle évolution dans la prise en compte de nouvelles variables, sa détermination empirique est plus délicate, à l'instar des théories psychanalytiques sur la conscience qui peinent toujours à trouver des éléments concrets facilement opérationnalisables.

E. Approche biopsychosociale de Clare

La perspective d'étudier la conscience des troubles autrement que par le spectre cognitif a également été développé par Clare et son équipe. Cette approche n'a pas pour but de remettre en cause les modèles cognitifs préalablement établis mais de fournir un angle de vue plus exhaustif incluant des dimensions non prises en compte jusqu'à présent. Ainsi, Clare remet le patient au centre de son système et définit l'anosognosie dans un modèle biopsychosocial transversal.

En effet, l'anosognosie est considérée comme « une perception ou une évaluation raisonnable ou réaliste d'un aspect donné de sa situation, de son fonctionnement ou de sa performance, ou des conséquences, pouvant être exprimée explicitement ou implicitement » (traduction littérale, Clare et al., 2008).

Le modèle biopsychosocial – élaboré par Clare (2004a) à partir d'une synthèse de la littérature – comprend le *Self* comme une construction multidimensionnelle, décrite dans la Figure 10, construisant une continuité cohérente des expériences vécues tout au long de la vie. Afin de garantir cette cohérence, trois systèmes agissent en synergie, chacun relevant d'un domaine spécifique : biologique, psychologique et social, tous devant être considérés comme un tout lorsque l'on s'intéresse au *Self* et la conscience d'un individu. La maladie d'Alzheimer a un impact plus ou moins direct sur le *Self* et ainsi sur la conscience. Chaque domaine, ou niveau, peut être impacté différemment et séparément.

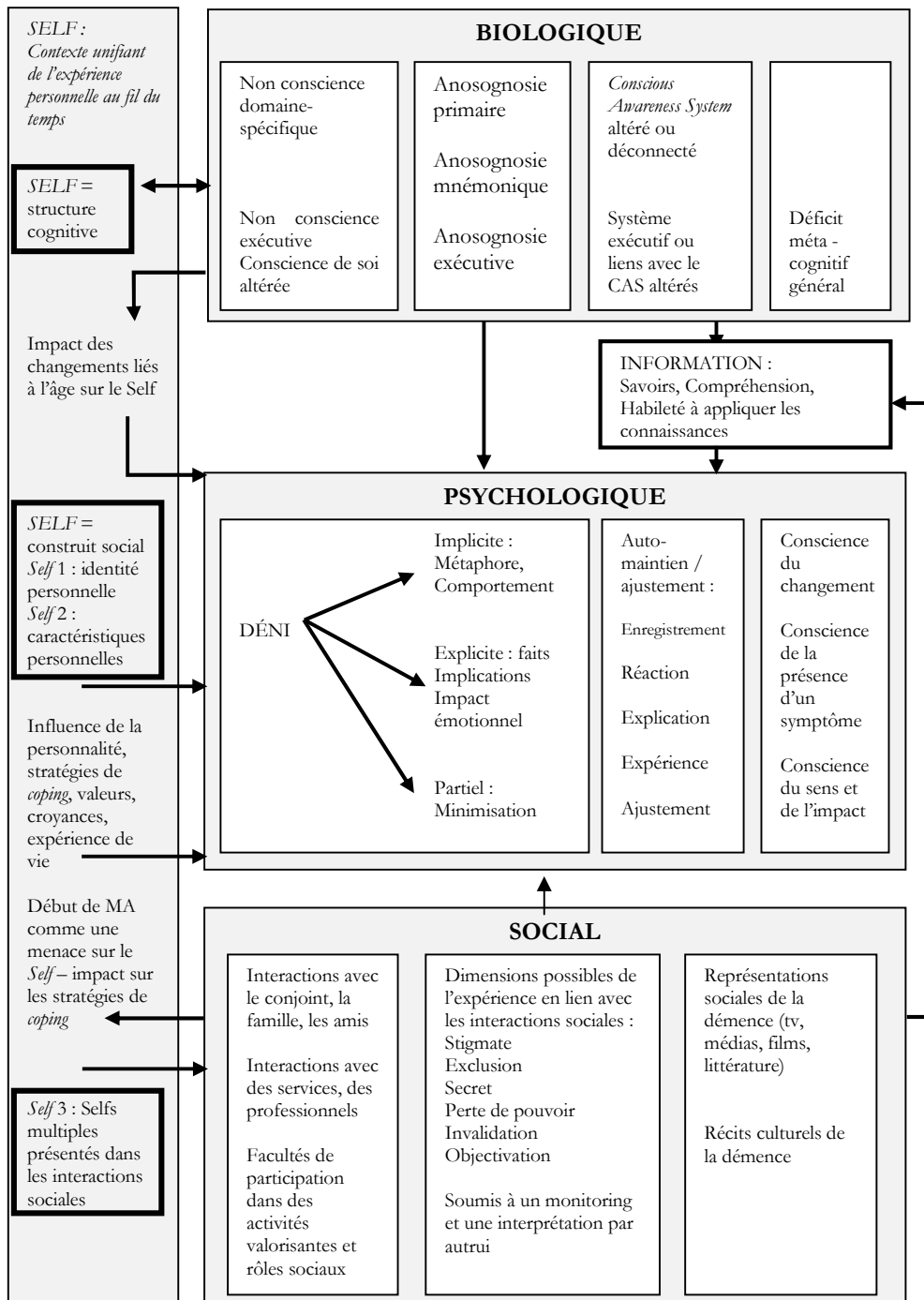


Figure 10 : Cadre biopsychosocial pour comprendre le phénomène de conscience au stade précoce de la maladie d'Alzheimer selon Clare (2004a)

Les altérations cognitives provoquent une altération de la conscience au niveau biologique. Les modèles théoriques se focalisent sur des hypothèses portant sur l'implication des fonctions exécutives et mnésiques comme décrites précédemment dans ce chapitre.

Le niveau psychologique est directement influencé par les croyances, les attentes et la personnalité de l'individu. Chacun réagit en fonction de ses stratégies de *coping* et de ses expériences passées afin de faire face aux symptômes. À ce niveau, une influence non négligeable du déni peut également se ressentir sur l'expression d'une conscience explicite d'une difficulté.

Enfin, l'entourage direct d'un individu au niveau social, à savoir ses proches mais également les cliniciens qu'il croise au cours de son parcours de soin, modifie l'expression de la conscience des difficultés, de la maladie ou de ses conséquences. Les représentations sociales de la démence ont notamment un retentissement sur la communication avec l'individu porteur de la maladie et donc sur sa prise en charge.

L'interaction de ces différents niveaux permet de comprendre la complexité de l'évaluation de la conscience et *a fortiori* dans le cas d'une démence.

Les facteurs motivationnels doivent être pris en compte, de par leur influence sur les processus cognitifs responsables d'une auto-évaluation, pour maintenir une cohérence acceptable du *Self*. Il en va de même concernant les représentations sociales intégrées tout au long de la vie.

Clare et al. (2011) ont tenté de délimiter un cadre spécifique à l'anosognosie dans la démence au travers de quatre niveaux de conscience *awareness*, s'appuyant sur les modèles de *consciousness* (état de veille), s'articulant selon leur degré de complexité et interagissant ensemble, résumés dans le tableau 10 suivant.

Tableau 10 : Niveaux de conscience « *awareness* » selon Clare et al. (2011)

Niveau de conscience	Opérations impliquées	Habituellement évaluées par	Influences sur l'expression de la conscience
Enregistrement sensoriel	Enregistrement d'informations sensorielles et perceptuelles basiques	Observation des réponses verbales et/ou comportementales	Fréquence d'occurrence des stimuli / événements, sensibilité et précision de l'évaluation
<i>Monitoring</i> de performance	<i>Monitoring</i> de performance des tâches en cours lorsqu'elles arrivent et identification d'erreurs	Comparaison entre auto-évaluations d'une performance sur une tâche et les scores au test objectif	Fonctionnement cognitif, facteurs psychologiques individuels, caractéristiques de la tâche et familiarité avec / occasion de s'engager dans la tâche
Jugement d'évaluation	Jugements sur les symptômes, changements ou troubles, ou des aspects spécifiques de ses habiletés, performances, fonctionnements, ou situations	Comparaison entre auto-évaluations et hétéro-évaluations d'un proche sur une mesure parallèle	Fonctionnement cognitif, facteurs psychologiques individuels, perceptions de l'aidant, facteurs de l'aidant / contextuels, caractéristiques de la mesure utilisée
Méta-représentation	Réflexion sur sa propre situation et sur les changements vécus, autoréflexion, considération de la perspective d'autrui	Interview en profondeur avec le participant et possiblement aussi avec un aidant	Facteurs psychologiques individuels, fonctionnement cognitif, contexte, relation avec l'interviewer et l'interprétation de ce dernier

- Enregistrement sensoriel : c'est le niveau de conscience sensorielle et perceptive, fondamentale qui est la base des trois autres niveaux. Ce niveau semble préservé dans la démence même sévère (Clare, 2010). Les influences proviennent du contexte social et environnemental.

Les trois niveaux suivants sont d'une complexité plus importante et font appel à des représentations mentales du *Self* et du monde pour atteindre un stade de conscience symbolique (*consciousness*). Les trois temporalités passé-présent-futur y sont intégrées, de même que les pensées et les émotions.

- Monitoring de performance : comme décrit largement précédemment, ce niveau concerne une évaluation permanente des expériences vécues en direct par rapport à celles déjà en mémoire. Ses atteintes sont décrites dans le modèle initial d'Agnew et Morris (1998) et ses évolutions. Ici, les objets de conscience sont simples et permettent une auto-évaluation accessible, toutefois influencée par les croyances et attentes, la présence d'un *feed-back* et les réponses émotionnelles liées à la réussite ou à l'échec.
- Jugement d'évaluation : ce niveau permet la conscience des changements survenus dans le fonctionnement normal dans des domaines spécifiques. La différence avec le niveau inférieur est le traitement simultané de deux représentations au minimum et des liens qui les unissent mais également la mise en sens de la nouvelle expérience. Ce niveau est affecté principalement par les stéréotypes sociaux, les réponses émotionnelles et les attentes globales de l'individu. Beaucoup d'études s'appuient sur ce niveau via les mesures d'écarts (Chapitre 3, II., B., p. 71-83) entre l'individu et un proche pour repérer les discordances.
- Méta-représentation : le plus complexe des quatre niveaux concerne la réflexion sur soi et la théorie de l'esprit. Il est difficile à ce niveau de délimiter des objets clairement définissables compte tenu de l'abstraction des représentations. Les connaissances, les émotions et les aspects culturels affectent directement ce niveau.

L'anosognosie dans la démence doit être comprise comme s'étendant sur plusieurs niveaux et ainsi comme émergeant de l'altération de plusieurs processus appartenant à des niveaux différents. Dans les recherches, il convient de bien spécifier le niveau et l'objet auxquels on s'intéresse, notamment en fonction des outils utilisés et de ne pas comparer les niveaux entre eux puisqu'ils ne renvoient pas aux mêmes processus et donc aux mêmes atteintes.

L'équipe de Clare a développé davantage une approche qu'une réelle modélisation objectivable, tant en recherche qu'en clinique. Toutefois, cette approche fournit de nouveaux niveaux de réflexion autour de la conscience de soi, des troubles et du *Self*. Les études ont alors la possibilité de se situer précisément sur l'un de ces niveaux afin de bien circonscrire l'objet de conscience d'intérêt et de prendre en compte les variables ayant un éventuel impact sur cet objet.