

QUELLE VIE APRÈS LE LOCKED-IN SYNDROME ?

M.A. BRUNO (1), F. PELLAS (2), J.L. BERNHEIM (1, 3), D. LEDOUX (1, 4), S. GOLDMAN (5), A. DEMERTZI (1),
S. MAJERUS (1, 6), A. VANHAUDENHUYSE (1), V. BLANDIN (7), M. BOLY (1, 8), P. BOVEROUX (1),
G. MOONEN (1, 8), S. LAUREYS (1, 8), C. SCHNAKERS (1)

RÉSUMÉ : Le Locked-In Syndrome (LIS) est classiquement causé par une atteinte vasculaire du tronc cérébral (typiquement dans la partie ventrale du pont) entraînant une quadriplégie sévère, une diplégie faciale avec anarthrie et des troubles de la déglutition chez des patients dont la conscience et les fonctions intellectuelles demeurent préservées. Cette revue de la littérature a pour objectif de dresser un tableau clinique approprié de cette pathologie (définition, étiologie, diagnostic et pronostic), de présenter les différentes études réalisées sur la qualité de vie des patients LIS et d'aborder la question des décisions de fin de vie. Peu d'études ont, en effet, été consacrées à ces aspects. Certains cliniciens considèrent qu'être en LIS est pire qu'être en état végétatif ou en état de conscience minimale. Pourtant, la majorité des patients en état de LIS chronique rapportent avoir une bonne qualité de vie et les demandes d'arrêt de traitement ou d'euthanasie existent certes, mais sont peu fréquentes.

MOTS-CLÉS : *Locked-In Syndrome - Tronc cérébral - Pseudocoma - Qualité de vie - Décisions de fin de vie - Ethique*

INTRODUCTION

Actuellement, la prise en charge ainsi que l'appréciation de la qualité de vie (QV) des patients en Locked-In Syndrome (LIS) restent des questions délicates. En effet, les questions de fin de vie sont souvent récurrentes dans le contexte d'une telle pathologie. Il existe de nombreux *a priori* sur la qualité de vie de ces patients qui ne peuvent communiquer que par des mouvements oculaires. La publication du livre autobiographique «Le Scaphandre et le Papillon» de Jean-Dominique Bauby, atteint lui-même du LIS et fondateur de l'Association Française du Locked-In Syndrome (ALIS; <http://alis-asso.fr>) a pourtant démontré qu'une plénitude de vie en LIS chronique était concevable (1). A l'origine d'un film primé récemment au festival de Cannes, le récit de Bauby illustre les difficultés ren-

LIFE WITH LOCKED-IN SYNDROME

SUMMARY : The Locked-In Syndrome (LIS) is classically caused by an anterior pontine vascular lesion and characterized by quadriplegia and anarthria with preserved consciousness and intellectual functioning. We here review the definition, etiologies, diagnosis and prognosis of LIS patients and briefly discuss the few studies on their quality of life and the challenging end-of-life decisions that can be encountered. Some clinicians may consider that LIS is worse than being in a vegetative or in a minimally conscious state. However, preliminary data from chronic LIS survivors show a surprisingly preserved self-scored quality of life and requests of treatment withdrawal or euthanasia, though not absent, are infrequent.

KEYWORDS : *Locked-In Syndrome - Brainstem - Quality of life - End-of-life decisions - Ethics - Pseudocoma*

contrées dans la vie quotidienne des LIS, mais également le bonheur possible malgré la pathologie et la dépendance d'un soutien social. Les *a priori* existant à l'égard du LIS peuvent avoir des effets néfastes tant au niveau du traitement et de la rééducation qu'à celui des décisions de fin de vie. C'est pourquoi, dans cette revue de la littérature, nous aurons pour objectif de discuter la définition, l'étiologie, le diagnostic et le pronostic du LIS et de présenter les différentes études réalisées sur la qualité de vie des patients LIS ainsi que les difficultés rencontrées concernant les décisions de fin de vie.

DÉFINITION

Le Locked-In Syndrome, décrit par Plum et Posner en 1966 (2), caractérise des patients «verrouillés de l'intérieur». Il est également désigné sous le terme de «syndrome de verrouillage», «syndrome d'enfermement» ou pseudocoma. En 1995, l'American Congress of Rehabilitation Medicine (3) a défini le LIS comme étant un tableau clinique associant : (a) une ouverture des yeux, (b) des fonctions supérieures relativement préservées, (c) une atteinte sévère de la parole (aphonie ou hypophonie), (d) une quadriplégie ou quadriparésie et (e) une communication basée sur les mouvements oculo-palpébraux. La classification de Bauer et collaborateurs (4) subdivisent le LIS en fonction de l'étendue du handicap moteur et verbal : le LIS classique est caractérisé par une immobilité complète à l'exception des mouvements verticaux du regard et les mouvements palpébraux; le LIS incomplet s'accompagne d'une motricité volontaire plus large (mouvements de la tête, des membres supé-

(1) Coma Science Group, Centre de Recherches du Cyclotron, Université de Liège, Belgique.
(2) Département de Rééducation fonctionnelle, Hôpital Universitaire de Nîmes, France.

(3) Menselijke Ecologie, Faculteit Geneeskunde en Farmacie, Vrije Universiteit Brussel (VUB), Belgique.

(4) Service des Soins Intensifs, CHU Sart Tilman, Liège, Belgique.

(5) Service de Médecine Nucléaire, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles, Belgique.

(6) Département de Sciences Cognitives, Centre de Recherches en Neurosciences Cognitives et Comportementales (CNCC), Université de Liège, Belgique.

(7) Association Française du Locked In Syndrome, ALIS, Paris, France <http://alis-asso.fr>

(8) Département de Neurologie, CHU Sart Tilman, Liège, Belgique.

rieurs ou inférieurs); et le LIS complet implique une immobilité totale y compris de la motricité oculaire.

ETIOLOGIE

L'étiologie la plus commune du LIS est une pathologie vasculaire (le plus souvent une thrombose occlusive de l'artère basilaire, parfois une hémorragie pontique). Les causes traumatiques sont plus rares. Notons que des cas de LIS ont également été observés en cas d'hémorragie sous-arachnoïdienne, de tumeur, de causes métaboliques (myélinolyse centropontine), infectieuses (abcès de la protubérance), de causes toxiques, de réaction à un vaccin ou encore suite à une hypoglycémie prolongée (5).

Un état de conscience préservée couplé à une absence de réponse motrice peut également se produire dans des cas sévères de polyneuropathie. Ainsi, des cas de LIS ont-ils été signalés lors d'une polyradiculoneuropathie ou syndrome de Guillain Barré et de polyneuropathies post-infectieuses sévères. Dans ces syndromes de déconnexion périphérique, les mouvements des yeux ne sont pas épargnés. De même, des cas de LIS complet peuvent être observés dans les formes avancées de sclérose latérale amyotrophique (6). Enfin, un LIS temporaire survient parfois lors d'anesthésies générales lorsque les patients reçoivent des relaxants musculaires accompagnés d'une dose insuffisante d'anesthésiants.

DIAGNOSTIC

La pratique clinique nous montre combien il est difficile de repérer des signes comportementaux d'activité consciente chez des patients sévèrement cérébro-lésés, en particulier en l'absence de réponses motrices et verbales (7, 8). Si le clinicien n'est pas en mesure de détecter les signes et les symptômes qui caractérisent le tableau clinique du LIS, le diagnostic initial posé peut être erroné et le patient considéré comme en coma, en état végétatif, en état de conscience minimale ou encore en état de mutisme akinétique. Une étude récente menée auprès de 84 patients LIS (enquête ALIS 2007) nous apprend que, dans 62 % des cas, c'est le corps médical qui réalise que le patient est conscient et qu'il peut communiquer avec des mouvements oculaires, ce qui implique que dans 38% des cas, le diagnostic initial posé par le corps médical est erroné (Tableau I). Une étude antérieure d'ALIS nous montre que le délai moyen s'écoulant entre l'atteinte cérébrale et le diagnostic de LIS est de

TABEAU 1. POURCENTAGE DE PATIENTS AYANT ÉTÉ CORRECTEMENT DIAGNOSTIQUÉS EN LOCKED-IN SYNDROME PAR LE MÉDECIN, UN MEMBRE DE LA FAMILLE OU UNE AUTRE PERSONNE (ENQUÊTE ALIS 2007).

Diagnostic	Nombre de patients (n=84) (% du total)
Médecin	52 (62%)
Membre de la famille	28 (33%)
Autre	4 (5%)

78 jours (9). Ces résultats soulignent l'importance de connaître les signes et symptômes cliniques du LIS afin de pouvoir fournir des soins et des traitements adaptés.

Pour améliorer le diagnostic, il est utile de recourir à des examens complémentaires tels que la neuroimagerie structurale (de préférence l'IRM, identifiant la lésion du tronc cérébral et l'absence de lésion structurale supra-tentorielle) et l'électrophysiologie (10) ou la neuroimagerie fonctionnelle (11). Ces dernières techniques permettent d'évaluer de manière objective l'activité neuronale et de détecter la présence d'une activité cérébrale consciente chez des patients non communicants (12). Quant à l'EEG, l'hétérogénéité des résultats souligne qu'il n'est pas un outil diagnostique fiable en cas de LIS. En effet, tandis que Markland (13) note des tracés électroencéphalographiques (EEG) normaux ou légèrement plus lents mais réactifs aux stimuli externes chez la majorité des 7 patients LIS étudiés, Patterson et Grabis (14) montrent que seulement 45% des 87 patients participant à leur étude présentaient des tracés EEG normaux tandis que la majorité avaient des anomalies telles que, le plus souvent, un ralentissement temporal et frontal ou un ralentissement plus diffus. Cette hétérogénéité pourrait s'expliquer par l'inclusion, dans la dernière étude, de patients présentant des lésions plus étendues que la classique lésion ventro-pontine. Elle pourrait également s'expliquer par le fait que les patients LIS au stade aigu peuvent passer par différents états de conscience altérée (tels le coma, l'état végétatif ou l'état de conscience minimale) avant de récupérer un état de conscience normale. Des investigations supplémentaires sont dès lors nécessaires. Actuellement, l'EEG ne peut dès lors pas être employé pour établir une distinction entre les patients LIS qui sont pleinement conscients et les patients récupérant du coma. Notons, toutefois, que la préservation d'un rythme EEG réactif chez un patient qui paraît inconscient impose d'évoquer la possibilité d'un LIS.

L'imagerie cérébrale structurale (IRM) peut révéler des lésions isolées (infarctus bilatéral, hémorragie, contusion etc.) de la portion

ventrale de la protubérance inférieure ou du mésencéphale (15). Ces lésions peuvent toutefois être également présentes en cas de coma. Par contre, la tomographie à émission de positons (TEP) montre une activité métabolique significativement plus élevée chez les patients LIS comparés aux patients en coma ou en état végétatif (16). Les résultats préliminaires de nos études TEP indiquent également un métabolisme des régions corticales préservé (Fig. 1) avec un hypométabolisme au niveau du cervelet, vraisemblablement lié au déficit moteur (11). D'après ces résultats, la TEP constitue dès lors une technique des plus intéressantes pour le diagnostic différentiel entre un LIS et un état de conscience altérée (particulièrement, le coma et l'état végétatif). Notons, par ailleurs, que des observations chez des patients LIS au stade aigu ont mis en évidence un hypermétabolisme au niveau des amygdales (11). Cette région est impliquée dans des émotions à valence négative (telle la peur) et son hyperactivité est probablement à mettre en relation avec la situation anxiogène que vivent ces patients «emmurés» dans leur propre corps, justifiant un traitement anxiolytique adapté lors de la phase aiguë du LIS.

PRONOSTIC

Depuis sa création en 1997, l'ALIS a recensé plus de 400 cas de LIS (62% d'hommes). La mortalité de ces patients atteint, en phase aiguë, 75% pour les cas d'origine vasculaire et 40% pour les cas d'origine non vasculaire. Notons que plus de 85% des décès surviennent pendant les 4 premiers mois (14). En ce qui concerne les durées de survie, Haig et al. (17) ont rapporté que certains patients ont survécu entre 5 à 10 ans après l'accident cérébral initial. D'autres auteurs ont démontré qu'au-delà de la phase de stabilisation médicale (durée s'étendant à plus d'un

an), l'espérance de vie s'élevait à 10 ans pour plus de 80% des patients et à 20 ans pour plus de 40% d'entre eux (18). Les informations fournies par la base de données de l'ALIS (n=320), nous apprennent que les patients qui survivent à la phase aiguë étaient plus jeunes lors de l'accident cérébral que ceux qui décèdent (survivants 43 ± 14 ans, patients décédés 52 ± 14 ans, $p < 0,05$), mais nous n'avons pas observé de corrélation significative entre l'âge au moment de l'accident et la durée de survie (5). La durée moyenne de survie est de 7 ± 5 ans (extrêmes, de 3 jours à 27 ans, ce dernier patient étant toujours en vie). Notons que sur 42 personnes décédées, 40% ont été emportées par une infection (le plus souvent une pneumonie), 25% par l'accident vasculaire cérébral initial, 10% par le refus du patient d'une alimentation et d'une hydratation artificielle et 15% par diverses autres causes (dont un arrêt cardiaque, incident lors de la pose de la gastrostomie, une insuffisance cardiaque ou une hépatite).

Même si des cas de rétablissement spectaculaire ont été observés, la récupération motrice des LIS d'origine vasculaire est habituellement très limitée (14, 18). Soulignons la récupération motrice plus rapide et plus importante pour les cas d'origine non vasculaire comparés à ceux d'origine vasculaire (14). Richard et al. ont observé que, malgré une déficience motrice persistante et sévère, les 11 patients LIS observés ont retrouvé un certain contrôle distal des mouvements des doigts et des orteils (19). Souvent, une hypotonie faciale et une amélioration motrice qui progresse des extrémités vers les régions proximales sont notées. En collaboration avec l'ALIS, nous avons suivi 95 patients LIS et observé une récupération partielle à significative des mouvements de la tête pour 87 (92%) patients LIS, un léger mouvement d'un des membres supérieurs (doigt, main ou bras) pour

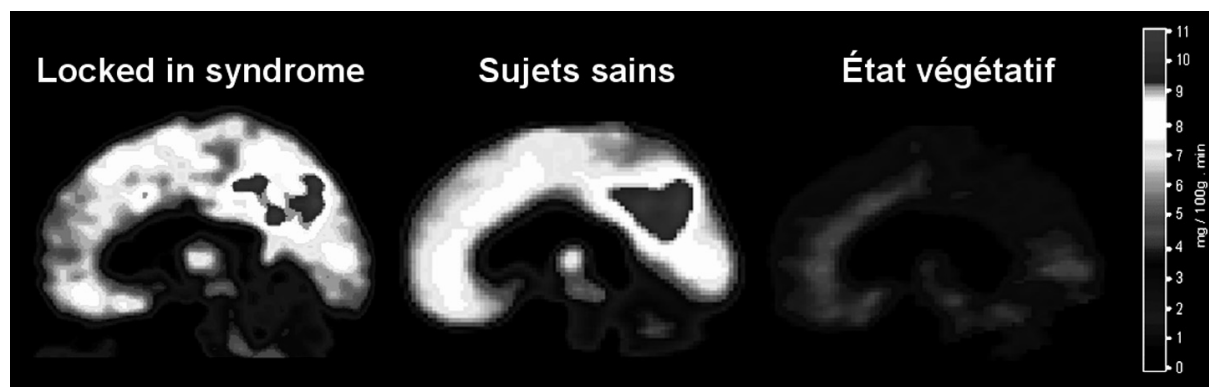


Figure 1. Tomographie à Emission de Positons (TEP) illustrant le métabolisme cérébral quasi intact chez 5 patients en «Locked-In Syndrome» par rapport au métabolisme cérébral observé chez des volontaires sains (n=110). Notons un métabolisme cérébral significativement plus élevé chez des patients LIS comparés à des patients en état végétatif (n=33). L'échelle de couleur montre la quantité de glucose métabolisé par 100 g de tissu cérébral par minute (11).

61 (65%) des 95 patients et d'un des membres inférieurs (pied ou jambe) pour 70 (74%) d'entre eux (5).

Actuellement, il n'existe pas de consignes précises quant à l'organisation de la prise en charge rééducative des patients LIS. En effet, le LIS est un tableau neurologique trop inhabituel pour que sa rééducation ait fait l'objet d'études systématiques. Toutefois, Casanova et al. (20) ont démontré que des soins rééducatifs intensifs, commencés dès la phase aiguë du LIS, améliorent l'évaluation fonctionnelle et diminuent le taux de mortalité en comparaison avec les résultats d'études précédentes. Les observations rétrospectives non publiées de l'association allemande pour le LIS vont dans le même sens que ces résultats, mais toutes ces informations nécessitent d'être confirmées par des études prospectives contrôlées.

QUALITÉ DE VIE

L'évaluation de la qualité de vie (QV) est un véritable défi dès lors qu'elle implique de quantifier ce qui est qualitatif et de rendre objectives des informations appartenant au domaine du subjectif (21). La QV est un concept complexe et dynamique qui varie en fonction de divers facteurs tels que le temps, la culture et les individus (22). Il n'existe dès lors pas de définition générale de la QV. Certains la définissent comme l'écart entre ce que les personnes attendent de la vie et ce qu'elles vivent réellement (22), ou encore comme l'interaction entre les domaines physique et mental, eux-mêmes comprenant une multitude de facteurs incluant les dimensions cognitives, émotionnelles, sociales, relationnelles, économiques et spirituelles (23). L'Organisation Mondiale de la Santé considère la QV comme «la perception qu'un individu a de sa place dans la vie, dans le contexte de la culture et du système de valeur dans lequel il vit, et en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes». Cette perception peut être influencée par la santé physique du sujet, son état psychologique, son niveau d'indépendance et ses relations sociales. Suite aux nombreuses difficultés rencontrées lors de la communication, les études concernant l'évaluation de la QV des patients LIS sont rares et partielles. C'est la raison pour laquelle, en juillet 2007, nous avons réalisé une enquête sur la QV auprès de plus de 80 patients LIS. Nous avons tenté d'évaluer de manière la plus objective possible la QV des patients en abordant différents thèmes tels que l'importance des activités sociales, l'intensité des douleurs ressenties, la

TABEAU II. RÉSULTATS OBTENUS À PARTIR DE L'«INDEX DE RÉINTÉGRATION À LA VIE NORMALE» SUR UN ÉCHANTILLON DE PATIENTS LIS CHRONIQUES (ENQUÊTE ALIS 2007).

	Oui	Plutôt oui	Plutôt non	Non
Je me déplace autant que je le veux dans mon entourage	14%	26%	16%	44%
Je suis satisfait de la façon dont mes soins personnels sont accomplis	65%	27%	3%	5%
Je participe aux activités sociales autant que je le veux	37%	22%	15%	26%
Je maintiens un rôle qui répond à mes besoins et les besoins des membres de ma famille	52%	28%	11%	9%
En général, je me sens à l'aise quand je suis en compagnie des autres	48%	33%	10%	9%

dépression, l'anxiété et les décisions de fin de vie. Grâce à l'«index de réintégration à la vie normale» (24), nous avons noté, sans grande surprise, que plus de la moitié des patients LIS (60%) ne se déplacent pas dans leur logement et dans leur environnement de manière satisfaisante. De même, nous observons que plus de 40% des patients ne participent pas aux activités sociales et récréatives autant qu'ils le désirent. Ces résultats soulignent le manque évident de moyens mis en place pour assurer la mobilité des patients handicapés moteurs. Cependant, nous notons que plus de 90% des patients LIS interrogés sont satisfaits de la façon dont leurs soins personnels sont prodigués et que plus de 80% maintiennent un rôle qui répond à leur besoins et à ceux de leur famille (Tableau II).

Ces derniers résultats confirment ceux mis en évidence dans les études précédentes. L'ALIS et Leon-Carrion et al. (9) ont montré qu'environ les trois-quarts des patients LIS chroniques prennent du plaisir à sortir et rencontrer des amis. Doble et al. (18) ont noté que les patients étaient activement impliqués dans les décisions familiales et personnelles et que leur présence à la maison était souhaitée et appréciée. À l'aide de l'échelle de QV Short Form-36 (SF-36) (25), l'ALIS a évalué la QV de patients LIS chroniques (n=17, durée du LIS 6±4 ans) sans récupération motrice majeure (utilisant principalement les mouvements oculo-palpébraux comme mode de communication) et vivant à domicile. D'après les résultats du questionnaire SF-36, les patients ont, évidemment, montré des limitations maximales pour les activités physiques (tous les

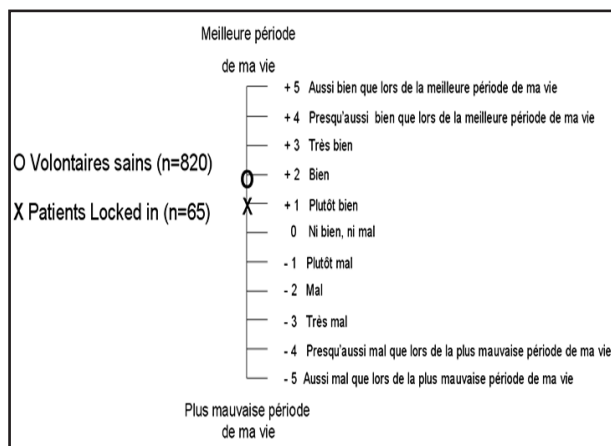


Figure 2. Résultats obtenus à l'échelle ACSA (Anamnestic Comparative Self Assessment). Nous pouvons observer que le score moyen de qualité de vie obtenu chez les 65 patients LIS n'est pas statistiquement différent du score moyen obtenu chez les sujets contrôles appariés en âge (N=820). Les patients LIS ont en moyenne obtenu un 1 ± 3 (score variant de -5 à +5) et les sujets contrôles un score de 2 ± 2 (score variant de -5 à 5).

patients ayant un score de 0). Les scores de santé psychique, de douleur physique et de santé perçue n'étaient cependant pas significativement différents des scores des sujets témoins (5) (données contrôles historiques tirées de (26)). De même, Leon-Carrion et al. et l'ALIS ont montré qu'environ la moitié des patients interrogés (n=44) considèrent être de bonne humeur (9). De manière similaire, Doble et al. (18) ont évalué 13 patients LIS et ont noté que plus de la moitié étaient satisfaits de leur vie en général. L'ensemble de ces résultats a été confirmé par l'enquête d'ALIS effectuée en 2007. Nous avons observé que plus de 80% des patients interrogés ne sont qu'occasionnellement, voire jamais, déprimés et que plus de 90% d'entre eux ne présentent jamais (73%) ou seulement occasionnellement (18%) des pensées suicidaires. Nous avons également mesuré la qualité de vie des patients LIS à l'aide de l'échelle ACSA (Anamnestic Comparative Self Assessment) (23). Nous avons demandé aux sujets LIS de penser à la période la moins heureuse de leur vie (sur cette échelle, cette période vaut -5) et ensuite à la période la plus heureuse de leur vie avant leur état LIS (sur cette échelle, cette période vaut +5). Nous avons noté que les patients LIS (n=65) et les sujets témoins (appariés en âge) présentent un degré de bien-être qui n'est pas significativement différent (Fig. 2) (27). Notons toutefois, que plus de la moitié des patients LIS ressentent des douleurs extrêmes (7%) ou modérées (46%). Cela met en évidence l'inadaptation actuelle de la prise en charge des douleurs chez les patients qui sont pourtant capables de s'exprimer et de communiquer leur ressenti.

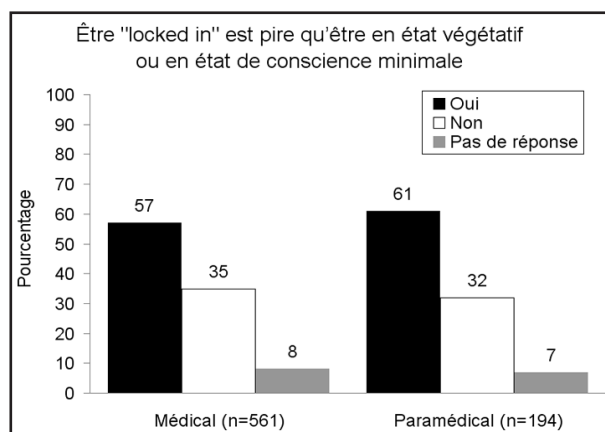


Figure 3. Résultats obtenus auprès de 755 personnes réparties en fonction du type de profession (médicale ou paramédicale).

DÉCISIONS DE FIN DE VIE

Les questionnements concernant l'arrêt ou la poursuite des soins et l'accompagnement de la fin de vie sont habituels dans les services de soins intensifs ou les maisons de soins prenant en charge des patients gravement paralysés. Actuellement, il n'existe pas de pratique médicale clairement définie au sein des structures de soins et ceci engendre parfois des situations de souffrance dans le chef des patients, de leur entourage, mais également de l'équipe médicale. Comme cité dans le rapport publié par l'Académie Américaine de Neurologie (28), les patients conscients, légalement capables de prendre des décisions, et atteints d'une paralysie profonde et permanente ont le droit de prendre des décisions concernant leurs soins, et ceci inclut l'acceptation ou le refus des traitements de maintien en vie - soit de ne pas y être soumis, soit de les interrompre une fois qu'ils ont débuté. Nous avons vu que les patients LIS survivants disent généralement exprimé que leur qualité de vie est relativement bonne. Cette observation contraste avec l'opinion des cliniciens. En 2007, nous avons interrogé plus de 750 personnes (professions médicales et para-médicales). Lorsque l'on demandait aux participants si être LIS était pire qu'être en état végétatif ou en état de conscience minimale, près de 60% des personnes interrogées ont répondu oui (Fig. 3). La décision des patients LIS concernant l'arrêt des traitements de maintien en vie devant être respectée (29, 30), le clinicien prenant en charge un patient LIS devra dans la majorité des cas remettre en question ses *a priori*. En effet, sous l'influence de leurs préjugés, certains thérapeutes sont amenés à s'orienter vers une prise en charge initiale moins efficace et à biaiser l'opinion des familles par l'évocation d'un vécu des patients

particulièrement sombre (18, 31). Néanmoins, même si ceux-ci constituent une minorité, il existe des patients LIS chroniques qui ne désirent pas continuer à vivre dans leur état. Ainsi, et comme nous l'avons vu plus haut, selon la base de données de l'ALIS (n=320), 10% des patients sont décédés suite à leur refus d'une alimentation et d'une hydratation artificielle. Cette observation a été confirmée par l'enquête que nous avons menée auprès de 80 patients LIS et qui a révélé que 10% d'entre eux présentent fréquemment des pensées suicidaires (32). Dans ce cas, il est indispensable de s'en référer à la loi Belge relative à l'euthanasie du 22 mai 2002 qui stipule que «le médecin qui pratique une euthanasie doit s'assurer que le patient majeur est capable et conscient au moment de sa demande, que la demande est formulée de manière volontaire, réfléchie et répétée, et qu'elle ne résulte pas d'une pression extérieure». Cette prise de décision doit en effet être établie dans le respect de l'autonomie du patient; cependant une équipe multi-disciplinaire évaluera l'état psychologique, mais également cognitif, du patient afin de s'assurer de sa capacité à prendre une décision. La préservation des fonctions cognitives est l'un des critères diagnostiques de l'American Congress of Rehabilitation Medicine (3). Néanmoins, vu les difficultés liées à l'absence de réponses motrices et verbales, il n'existe que peu d'études qui se soient intéressées à l'évaluation neuropsychologique des patients LIS (33, 34). Récemment, Schnakers et al. (35) ont développé une batterie neuropsychologique complète permettant d'évaluer, sur base d'un mode de réponse oculaire, la mémoire à court et à long terme, l'attention soutenue, les fonctions exécutives, le langage et l'intelligence verbale. Dix patients LIS chroniques ont été évalués. Sept patients ne présentant qu'une lésion localisée au niveau du tronc cérébral ne montraient aucun déficit cognitif tandis que trois patients, porteurs en outre, de lésions corticales, présentaient des déficits cognitifs en rapport avec ces lésions supratentorielles. Aucun de ces trois patients n'a cependant montré de déficit intellectuel. Cette étude montre qu'il existe des moyens de remplir les conditions de compétence de la loi Belge sur l'euthanasie et, dès lors, d'accéder à la demande de patients LIS qui auront librement choisi de ne pas continuer à vivre.

CONCLUSION

Le Locked-In Syndrome est un tableau clinique assez rare pour que le diagnostic et la prise en charge posent certaines difficultés au corps

médical. Notre revue souligne l'importance de mieux connaître les signes cliniques du LIS afin d'améliorer la prise en charge des patients dès la phase aiguë. De plus, les études concernant la qualité de vie mettent en évidence que la plupart des patients LIS ont une volonté de vivre et que les demandes d'euthanasie, bien qu'elles existent, sont peu courantes. Contrairement à certaines idées reçues, la majorité des personnes LIS parviennent à reconstruire une nouvelle vie certes très différente mais dotée de sens.

REMERCIEMENTS

S. Laureys est Maître de Recherches auprès du FNRS, A. Vanhaudenhuyse et P. Boveroux sont membres de l'Action de Recherche Concertée Belge de la Communauté Française (ARC 06/11-340), S. Majerus est Chercheur Qualifié et M. Boly, M-A. Bruno sont Aspirantes FNRS. A. Demertzi et C. Schnakers bénéficient d'un financement de la Commission Européenne (projets MindBridge, DISCOS et COST). Nous remercions tous les patients LIS et leurs familles ainsi que l'ensemble de l'Association Française du Locked-In Syndrome.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bauby J-D.— Le scaphandre et le papillon. Paris, ed. ER Laffont. 1997.
2. Plum F, Posner JB.— The diagnosis of stupor and coma. 1st ed. 1966, Philadelphia : Davis, F.A.
3. American Congress of Rehabilitation Medicine.— Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations of consciousness. *Arch Phys Med Rehabil*, 1995, **76**, 205-209.
4. Bauer G, Gerstenbrand F, Rumpl E.— Varieties of the locked-in syndrome. *J Neurol*, 1979, **221**, 77-91.
5. Laureys S, Pellas F, Van Eeckhout P, et al.— The locked-in syndrome : what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Prog Brain Res*, 2005, **150**, 495-511.
6. Kotchoubey B, Lang S, Winter S, et al.— Cognitive processing in completely paralyzed patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol*, 2003, **10**, 551-558.
7. Majerus S, Gill-Thwaites H, Andrews K, et al.— Behavioral evaluation of consciousness in severe brain damage. *Prog Brain Res*, 2005, **150**, 397-413.
8. Schnakers C, Giacino J, Kalmar K, et al.— Does the FOUR score correctly diagnose the vegetative and minimally conscious states? *Ann Neurol*, 2006, **60**, 744-745.
9. Leon-Carrion J, van Eeckhout P, Dominguez-Morales Mdel R, et al.— The locked-in syndrome: a syndrome looking for a therapy. *Brain Inj*, 2002, **16**, 571-582.
10. Perrin F, Schnakers C, Schabus M, et al.— Brain response to one's own name in vegetative state, minimally conscious state, and locked-in syndrome. *Arch Neurol*, 2006, **63**, 562-569.

11. Laureys S, Owen AM, Schiff ND.— Brain function in coma, vegetative state, and related disorders. *Lancet Neurol*, 2004, **3**, 537-546.
12. Laureys S, Perrin F, Bredart S.— Self-consciousness in non-communicative patients. *Conscious Cogn*, 2007, **16**, 722-741; discussion 742-725.
13. Markand ON.— Electroencephalogram in «Locked-In» Syndrome. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*, 1976, **40**, 529-534.
14. Patterson JR, Grabis M.— Locked-in syndrome: a review of 139 cases. *Stroke*, 1986, **17**, 758-764.
15. Leon-Carrion J, van Eeckhout P, Dominguez-Morales Mdel R.— The locked-in syndrome: a syndrome looking for a therapy. *Brain Inj*, 2002, **16**, 555-569.
16. Levy DE, Sidtis JJ, Rottenberg DA, et al.— Differences in cerebral blood flow and glucose utilization in vegetative versus locked-in patients. *Ann Neurol*, 1987, **22**, 673-682.
17. Haig AJ, Katz RT, Sahgal V.— Mortality and complications of the locked-in syndrome. *Arch Phys Med Rehabil*, 1987, **68**, 24-27.
18. Doble JE, Haig AJ, Anderson C, et al.— Impairment, activity, participation, life satisfaction, and survival in persons with locked-in syndrome for over a decade: follow-up on a previously reported cohort. *J Head Trauma Rehabil*, 2003, **18**, 435-444.
19. Richard I, Pereon Y, Guiheneu P, et al.— Persistence of distal motor control in the locked in syndrome. Review of 11 patients. *Paraplegia*, 1995, **33**, 640-646.
20. Casanova E, Lazzari RE, Lotta S, et al.— Locked-in syndrome: improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil*, 2003, **84**, 862-867.
21. Bernheim JL.— Evaluation de la qualite de la vie en cours de traitement. *Bull Cancer*, 1986, **73**, 614-619.
22. Carr AJ, Gibson B, Robinson PG.— Measuring quality of life: Is quality of life determined by expectations or experience? *BMJ*, 2001, **322**, 1240-1243.
23. Bernheim JL.— How to get serious answers to the serious question: «How have you been?»: subjective quality of life (QOL) as an individual experiential emergent construct. *Bioethics*, 1999, **13**, 272-287.
24. Wood-Dauphinee S, Williams JI.— Reintegration to Normal Living as a proxy to quality of life. *J Chronic Dis*, 1987, **40**, 491-502.
25. Ware JE, Snow KK, Kosinski M.— SF-36 Health survey manual and interpretation guide. 1993, Boston, MA: The Health Institute, New England Medical Center.
26. Leplege A, Ecosse E, Verdier A, et al.— The French SF-36 Health Survey: translation, cultural adaptation and preliminary psychometric evaluation. *J Clin Epidemiol*, 1998, **51**, 1013-1023.
27. Bruno MA, Pellas F, Schnakers C, et al.— Le Locked-In Syndrome : la conscience emmurée. *Revue Neurologique*, 2008 sous presse.
28. Ethics and Humanities Subcommittee of the AAN.— Position statement : certain aspects of the care and management of profoundly and irreversibly paralyzed patients with retained consciousness and cognition. Report of the Ethics and Humanities Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 1993, **43**, 222-223.
29. Humbert V.— Je vous demande le droit de mourir. 2003: Ed. Michel Lafon.
30. Guerra MJ.— Euthanasia in Spain: the public debate after Ramon Sampedro's case. *Bioethics*, 1999, **13**, 426-432.
31. Bruno M, Bernheim JL, Schnakers C, et al.— Locked-in: don't judge a book by its cover. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2008, **79**, 2.
32. Bruno MA, Pellas F, Laureys S.— Quality of life in locked-in syndrome, in 2008 Yearbook of Intensive Care and Emergency Medicine, JL Vincent, Editor. 2008, Springer-Verlag : Berlin. p. 881-890.
33. Allain P, Joseph PA, Isambert JL, et al.— Cognitive functions in chronic locked-in syndrome: a report of two cases. *Cortex*, 1998, **34**, 629-634.
34. Cappa SF, Vignolo LA.— Locked-in syndrome for 12 years with preserved intelligence. *Ann Neurol*, 1982, **11**, 545.
35. Schnakers C, Majerus S, Goldman S, et al.— Cognitive function in the locked-in syndrome. *J Neurol*, 2008, **255**, 323-330.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. S. Laureys, Coma Science Group, Service de Neurologie et Centre de Recherches du Cyclotron, Sart Tilman-B30, 4000 Liège, Belgique.
Email: steven.laureys@ulg.ac.be
www.comascience.org