

International Encyclopedia of Rehabilitation

Copyright © 2010 by the Center for International Rehabilitation Research Information and Exchange (CIRRIE).

All rights reserved. No part of this publication may be reproduced or distributed in any form or by any means, or stored in a database or retrieval system without the prior written permission of the publisher, except as permitted under the United States Copyright Act of 1976.

Center for International Rehabilitation Research Information and Exchange (CIRRIE)
515 Kimball Tower
University at Buffalo, The State University of New York
Buffalo, NY 14214
E-mail: ub-cirrie@buffalo.edu
Web: <http://cirrie.buffalo.edu>

This publication of the Center for International Rehabilitation Research Information and Exchange is supported by funds received from the National Institute on Disability and Rehabilitation Research of the U.S. Department of Education under grant number H133A050008. The opinions contained in this publication are those of the authors and do not necessarily reflect those of CIRRIE or the Department of Education.

Le Locked-in Syndrome ou syndrome de dé-efférentation motrice

Dr Nicole Beaudoin, MD, FRCPC, FACP, physiatre

Louise De Serres, B. Sc. (ergothérapie)

Le "Locked-in Syndrome" (LIS) ou le syndrome de dé-efférentation motrice survient suite à une atteinte du tronc cérébral, le plus souvent une lésion protubérantielle d'origine ischémique. Il en résulte des incapacités particulièrement sévères consécutives à une interruption complète des voies motrices responsables du mouvement des yeux, du visage, du tronc et des quatre membres ainsi que de la respiration, de la déglutition et de la phonation. La conscience et les fonctions corticales demeurent préservées. Les soins et la réadaptation de ces personnes, décrites comme étant « verrouillées de l'intérieur », représentent de réels défis. L'accès à la communication constitue l'objectif le plus important. Considérant leur espérance de vie actuelle, l'atteinte d'un haut niveau de qualité de vie devient un enjeu primordial pour la personne atteinte d'un LIS et pour l'équipe de réadaptation.

Le LIS fut décrit pour la première fois en 1844 par Alexandre Dumas dans son roman « le Comte de Monte-Cristo ». Son personnage, Noirtier de Villefort, victime d'une attaque cérébrale, apprend à communiquer à l'aide de ses paupières et des mouvements verticaux des yeux. En 1966, Plum et Posner décrivent un syndrome de verrouillage ou pseudo-coma suite à une dé-efférentation motrice supranucléaire qu'ils appelleront le « Locked-in Syndrome » (Plum F and Posner JB, 1983).

Définition

En 1995, l'« American Congress of Rehabilitation Medicine » définissait le LIS par une conscience préservée, des capacités cognitives relativement intactes ainsi qu'une capacité de communiquer mais sans pouvoir bouger ou s'exprimer verbalement (American Congress of Rehabilitation Medicine, 1995). Cinq critères cliniques définissaient ce syndrome:

1. Persistance de l'ouverture et des mouvements verticaux des yeux
2. Préservation des fonctions corticales supérieures
3. Aphonie ou hypophonie sévère
4. Tétraparésie ou tétraplégie
5. Mouvements verticaux des yeux ou clignement des paupières comme premiers modes de communication

Physiopathologie

Le LIS survient suite à des lésions bilatérales de la partie ventrale de la protubérance. Ces lésions induisent une dé-efférentation sélective supranucléaire par destruction des voies corticospinales (paralysie des quatre membres). L'atteinte associée des voies corticobulbaires entraîne un trouble de la motricité oculaire, soit une paralysie des nerfs

crâniens IV et VI, épargnant le releveur de la paupière supérieure et le regard vers le haut, ce qui signe l'intégrité du mésencéphale et du nerf moteur oculaire commun (III). L'atteinte des noyaux du nerf facial (VII) et ceux des nerfs crâniens inférieurs explique la diplégie faciale, l'anarthrie, la dysphagie, la paralysie de la langue ainsi que l'aphonie et l'insuffisance respiratoire.

Étiologie

L'accident vasculaire ischémique est l'étiologie la plus fréquente (Laureys S et al., 2006; Patterson JR et al., 1986; Doble JE et al., 2003). Il survient le plus souvent suite à une thrombose de l'artère basilaire avec occlusion secondaire des artères perforantes. Un traumatisme crânio-encéphalique peut entraîner une lésion tronculaire directe (contusion) ou causer une atteinte axonale, associée ou non à une hypertension intra-crânienne. Les hémorragies tronculaires d'origine hypertensive ou par rupture d'une malformation vasculaire sont moins fréquentes. L'association entre la dissection d'une artère vertébrale et la manipulation cervicale soulève de nombreuses inquiétudes même si elle n'est pas pleinement soutenue par la littérature (Smith WS et al., 2008; Ernst E, 2007; León-Carrión J et al., 2002).

Il existe d'autres causes moins fréquentes conduisant à un tableau similaire au LIS, soit une lésion tumorale, une myélinolyse centropontique, une maladie démyélinisante ou une atteinte infectieuse. D'autres pathologies comme une forme sévère de Guillain-Barré ou une sclérose latérale amyotrophique, sans être une lésion nécessairement protubérantielle, peuvent donner un tableau clinique de type LIS.

Épidémiologie

La fréquence réelle du LIS n'est pas documentée de façon précise dans la littérature. Les personnes qui en sont atteintes représentent probablement moins de 1% de tous les accidents vasculaires cérébraux (AVC) bien que l'incidence soit probablement sous-estimée. Le diagnostic de LIS n'est pas toujours posé car certains décèdent en phase aiguë tandis que d'autres récupèrent trop rapidement pour que ce diagnostic soit retenu (Smith E and Delargy M, 2005).

En phase aiguë, une infection, le plus souvent une pneumonie, est la cause de décès la plus fréquente, soit dans 40% des cas. L'AVC initial en est responsable dans le quart des cas (Doble JE et al., 2003; Smith WS et al., 2008; Casanova E et al., 2003).

Plus de 85% des personnes sont toujours en vie après dix ans (Doble JE et al., 2003; Casanova E et al., 2003) ce que corrobore l'expérience clinique des auteurs (Beaudoin N and De Serres L, 2008).

L'âge moyen au moment du LIS varie entre 17 ans et 52 ans (Doble JE et al., 2003; Bruno MA et al., 2008; Beaudoin N and De Serres L, 2008; Casanova E et al., 2003). Les plus jeunes patients ont un meilleur pronostic de survie.

Sémiologie

Le diagnostic peut être parfois difficile à poser en phase aiguë, particulièrement dans le contexte d'un LIS associé à un traumatisme crânio-encéphalique avec coma initial. Certains patients présentent dans les premiers jours un LIS complet où aucun mouvement oculaire volontaire n'est possible. Le tableau clinique peut ainsi conduire à un diagnostic erroné de coma prolongé, d'état végétatif, de « minimally conscious state » ou de mutisme akinétique.

La vigilance est souvent fluctuante, surtout en phase aiguë (Gutling E et al., 1996). Plusieurs auteurs rapportent que les fonctions cognitives sont généralement préservées bien qu'une atteinte puisse être présente (Smith WS et al., 2008; Smith E and Delargy M, 2005; Ruff RL et al., 1987). Des troubles attentionnels et mnésiques sont observés dans presque la moitié des cas, particulièrement chez les personnes atteintes d'un LIS post-traumatique (León-Carrión J et al., 2002; Ruff RL et al., 1987; Garrard P et al., 2002). La labilité affective est fréquente (Garrard P et al., 2002). Une apathie est parfois observée et perdue dans certains cas (Beaudoin N and De Serres L, 2008). Les atteintes cognitives récupèrent le plus souvent au cours de la première année (Bruno MA et al., 2008).

La présence de mouvements oculaires résiduels (regard vers le haut) permettra, dès les premiers jours, de poser les bases de la communication. La vision est très souvent atteinte; la présence associée d'une atteinte du nerf VI (regard latéral), d'une ophtalmoplégie internucléaire, d'un nystagmus ou d'un « bobbing » oculaire, explique la diplopie et la vision embrouillée qui persistent parfois (Beaudoin N and De Serres L, 2008).

Initialement, le patient est le plus souvent aphone et l'insuffisance respiratoire de type restrictive commande une ventilation assistée. Le tableau s'accompagne d'une dysphagie oro-pharyngée habituellement sévère, d'un défaut de fermeture labiale et d'une perte salivaire. La toux volontaire est le plus souvent impossible à effectuer et la toux réflexe est quelquefois absente (Beaudoin N and De Serres L, 2008). Les risques d'aspiration sont omniprésents. La diminution de la capacité vitale, l'aspiration de la salive et l'absence de toux réflexe favorisent l'atélectasie pulmonaire et les risques d'infections (Smith E and Delargy M, 2005). Les pneumonies d'aspiration sont plus fréquentes en phase aiguë, particulièrement chez les patients ventilo-assistés ou dont les comorbidités sont importantes.

La sensibilité est généralement préservée bien qu'une atteinte puisse être observée lorsque la lésion protubérantielle est plus étendue.

Le tableau clinique s'accompagne d'une tétraplégie. La majorité des LIS classiques récupéreront avec le temps de certains mouvements. La spasticité représente toutefois un problème majeur pour un grand nombre d'entre eux.

Classification

Trois catégories de LIS ont été décrites par Bauer (Bauer G et al., 1979).

- LIS total ou complet : Tétraplégie et anarthrie. Aucun mouvement oculaire.
- LIS classique : Mouvements verticaux des yeux et clignements des paupières préservés.
- LIS incomplet : Récupération de quelques mouvements volontaires en plus des mouvements des yeux.

Selon l'expérience clinique des auteurs, les personnes présentant un LIS classique référées en réadaptation récupèrent aussi habituellement de certains mouvements du rachis cervical, du visage, de même que de légers mouvements à l'extrémité d'un membre, le plus souvent au pouce ou au premier orteil.

Les LIS incomplets récupèrent davantage. Avec le temps, ils présentent une amélioration de la déglutition et de la voix, qui demeure le plus souvent faible et dysarthrique, ainsi que d'un meilleur contrôle de tête, du tronc et de l'usage partiel d'un membre supérieur.

Phase aiguë

Le Locked-in Syndrome est une des conditions neurologiques les plus sévères qui puissent être admises dans un service hospitalier. En plus du maintien des voies respiratoires et du support cardiovasculaire, une approche chirurgicale, une thrombolyse ou la prescription d'anticoagulants seront priorisées selon le type d'atteinte vasculaire documenté lors de l'investigation initiale (Smith E and Delargy M, 2005).

Des soins infirmiers spécialisés associés à une réadaptation précoce réduisent la mortalité en phase aiguë et améliorent le statut fonctionnel (Casanova E et al., 2003). Dès la condition médicale stabilisée, l'équipe de soins assure le support respiratoire (trachéostomie, oxygénothérapie, physiothérapie respiratoire, mobilisations), le maintien d'une alimentation et d'une hydratation adéquates par tube de gastrostomie ainsi que la prévention des thromboses veineuses, des plaies ou des ulcères cornéens.

Les interventions sur le plan de la communication débutent rapidement en phase aiguë. Dans plus de la moitié des cas, les familles sont les premières personnes à noter une ébauche de communication à l'aide des mouvements des yeux (León-Carrión J et al., 2002).

Le maintien des amplitudes articulaires, pouvant nécessiter le port d'orthèses, et un positionnement adéquat au lit représentent des enjeux importants à cette étape.

Phase de réadaptation

Les personnes atteintes d'un LIS présentent le niveau d'handicap le plus élevé observé parmi les victimes d'AVC. Un diagnostic précoce favorise une prise en charge optimale. La participation active de la personne atteinte au processus décisionnel en regard de sa réadaptation est essentielle.

Communication

L'instauration d'un code fiable pour indiquer le oui et le non constitue habituellement la base de la communication. Plusieurs utiliseront initialement le mouvement des yeux ou

des paupières. Les capacités langagières étant habituellement préservées, les personnes atteintes d'un LIS utilisent efficacement l'épellation via un code alphabétique dans lequel l'interlocuteur défilera les lettres. La personne indiquera alors, habituellement avec les yeux ou les paupières, la lettre désirée. Plusieurs types de regroupement de lettres peuvent être utilisés : par ordre alphabétique, par division de l'alphabet ou par fréquence d'utilisation dans les différentes langues; des messages de base peuvent y être ajoutés (De Serres L and Martel N, 2008; Beukelman R et al., 2007).

Très tôt, l'équipe de réadaptation devra s'assurer que la personne atteinte puisse avoir les outils lui permettant d'attirer l'attention pour indiquer un besoin ou un désir de communiquer. La récupération d'un mouvement fiable, qui pourra servir à activer un interrupteur, ou l'utilisation d'appareils plus sophistiqués, tel qu'un ordinateur avec synthèse vocale, permettra de suppléer à la communication orale et d'accéder à un meilleur contrôle de l'environnement (Beaudoin N and De Serres L, 2008; De Serres L and Martel N, 2008).

Selon l'expérience des auteurs, les personnes atteintes d'un LIS classique qui récupèrent peu communiquent davantage avec le code visuel en présence d'interlocuteurs familiers car cela s'avère souvent le moyen le plus rapide. L'ordinateur ou les appareils de communication sont davantage utilisés avec les interlocuteurs non familiers de même que pour la communication écrite et le courrier électronique (Beaudoin N and De Serres L, 2008). Les LIS incomplets ont, quant à eux, la possibilité de s'exprimer à l'aide d'une communication multimodale pouvant inclure le décodage visuel, les habiletés résiduelles au plan de la parole (phonation et articulation), l'utilisation d'appareils de communication, l'ordinateur et dans certains cas, l'écriture manuelle (De Serres L and Martel N, 2008).

La majorité des LIS vivant à domicile utilisent un ordinateur personnel qui leur permet d'initier une conversation, de préparer des messages, de jouer, d'écrire ou d'utiliser internet. Cet outil versatile facilite la reprise de loisirs significatifs et des rôles socio-familiaux (Bruno MA et al., 2008; Beaudoin N and De Serres L, 2008).

Déglutition et respiration

Initialement, le patient est alimenté essentiellement par tube de gavage, la paralysie oro-glosso-pharyngo-laryngée rendant le risque d'aspiration trop important. Progressivement, la plupart des patients pourront débiter l'essai de purées lisses et de liquides épaissis après l'évaluation clinique et radiologique de la déglutition (vidéofluoroscopie).

La décision d'alimenter par la bouche repose non seulement sur le résultat de l'imagerie mais aussi sur la présence ou non de facteurs de risque de pneumonie d'aspiration. Une trachéostomie, une ventilation assistée, une insuffisance cardiaque, une maladie pulmonaire obstructive chronique, une labilité affective incontrôlable, un positionnement inadéquat durant l'alimentation ou un état de dénutrition ou de déshydratation préalables conduiront l'équipe traitante à demeurer prudente et à surseoir, du moins pendant quelque temps, à la prise d'aliments par la bouche.

Les anticholinergiques, la scopolamine ou les injections de toxine botulinique au niveau des glandes parotides, pourront permettre dans certains cas un meilleur contrôle salivaire chez les patients dysphagiques.

Certaines personnes peuvent être sevrées de leur trachéostomie, habituellement au cours des premiers mois.

La littérature ainsi que l'expérience des auteurs indiquent qu'une hygiène buccale optimale, effectuée avant et après les repas, associée à des techniques compensatoires, diminuent le risque de pneumonie et permettent d'offrir plus rapidement de petites quantités d'eau claire au patient, sous supervision. Le désir et la détermination des personnes à s'alimenter par la bouche amènent l'équipe de réadaptation à considérer plus précocement l'alimentation. Plusieurs d'entre elles parviennent à s'alimenter oralement, au-delà des craintes de l'équipe traitante et des fonctions physiologiques prédictibles.

Positionnement et mobilité

Une verticalisation progressive de même que le positionnement au lit et au fauteuil roulant permettent d'assurer le confort, le contact visuel et de favoriser l'utilisation fonctionnelle des mouvements volontaires émergents (De Serres L and Martel N, 2008). Le maintien des amplitudes articulaires, les exercices respiratoires, les exercices de contrôle des yeux, de la tête, du tronc et des membres ont leur place tout au long de la réadaptation.

Les exercices d'étirement, l'utilisation d'antispasmodiques ou les injections de toxine botulinique dans un contexte de dystonie spastique, permettent de diminuer la spasticité et de faciliter la tâche des aidants, particulièrement dans les soins personnels, le positionnement et les transferts.

La sensibilité étant le plus souvent préservée, une attention toute particulière doit être donnée par le personnel traitant pour assurer le confort au lit ou au fauteuil. Un choix judicieux de coussins, matelas, fauteuils roulants et autres aides techniques est requis. La présence de sensibilité contribue à diminuer l'incidence de plaies de pression chez cette clientèle à mobilité très réduite.

La récupération de la motricité des membres supérieurs, chez le LIS incomplet, progressant de distal en proximal, permet dans certains cas la participation aux activités de la vie quotidienne (AVQ) et à l'alimentation.

La perte des réflexes posturaux et les troubles d'équilibre, associés à l'importance de la parésie aux membres inférieurs, ne permettent habituellement pas une ambulation autonome sauf dans de rares cas. Toutefois, certains LIS incomplets parviennent à effectuer une mise en charge lors des transferts par pivot (Beaudoin N and De Serres L, 2008).

Suite à l'augmentation de la tolérance assise et à l'entraînement au fauteuil roulant motorisé, la plupart circulent de façon autonome en fin de réadaptation avec un fauteuil

roulant à contrôle céphalique (LIS classique) ou à commande manuelle (LIS incomplet) (Beaudoin N and De Serres L, 2008).

Continence sphinctérienne

Une rééducation sphinctérienne permet la continence pour la majorité des personnes. Toutefois, la sévérité de l'atteinte parétique et la dépendance pour les transferts conduisent souvent l'équipe traitante à suggérer l'installation d'une sonde à demeure qui permettra davantage de liberté dans les déplacements et dans les activités de loisirs.

Fonctions cognitives

L'apathie, souvent présente en début de réadaptation, constitue un obstacle tant pour la personne que pour l'équipe traitante. Lorsqu'elle ne permet pas une réadaptation optimale, l'introduction de psychostimulants est appropriée. La prescription d'inhibiteurs de la recapture de la sérotonine demeure le premier choix pour la personne avec une labilité importante.

Récupération et pronostic

La récupération des mouvements oculaires horizontaux avant les quatre premières semaines serait un facteur de bon pronostic neurologique (Bauer G et al., 1979).

Selon les auteurs, la récupération de la sphère oro-motrice (parole et déglutition) débute plus tardivement et s'étale sur une plus longue période que pour les autres AVC. Il en est de même pour la récupération d'un mouvement à la partie distale d'un membre pour les LIS classiques (Janjua N et al., 2005; De Serres L and Martel N, 2008).

La grande majorité des patients seront sevrés de leur trachéostomie au cours des premiers mois. Le tiers produira des mots isolés compréhensibles après la première année (Beaudoin N and De Serres L, 2008).

Durant le séjour en réadaptation, plus de la moitié débute l'alimentation par voie orale et le tube de gastrostomie est le plus souvent retiré au cours de la première année (Bruno MA et al., 2008; Beaudoin N and De Serres L, 2008; Casanova E et al., 2003).

Le niveau d'autonomie dans les activités de la vie quotidienne est en lien direct avec la récupération motrice. Si la majorité de ces personnes sont autonomes dans leurs déplacements, le plus souvent en fauteuil roulant motorisé, il en va tout autrement pour les soins personnels. Très peu d'entre eux auront une récupération motrice suffisante pour être autonomes à l'alimentation et aux AVQ (Beaudoin N and De Serres L, 2008). La spasticité demeure souvent un problème important chez plusieurs, même après plusieurs années.

L'expérience des auteurs montre que les personnes atteintes d'un LIS ne présentent habituellement pas de syndrome douloureux en phase chronique.

Dans plusieurs pays, la plupart retournent vivre à domicile (Doble JE et al., 2003; Casanova E et al., 2003). La charge est alors lourde pour la famille et l'aide financière rarement suffisante pour compenser les nombreux besoins et les modifications de

l'environnement nécessaires au retour à domicile. Malgré l'importance de leurs atteintes, les personnes présentent une grande créativité dans la reprise de leurs rôles parentaux et sociaux (Beaudoin N and De Serres L, 2008).

Qualité de vie

Doble a publié la plus longue revue de survie, soit 11 ans après le LIS : 54% n'avaient jamais considéré l'euthanasie, 46% l'avaient déjà considérée et personne n'avait demandé de ne pas être réanimé (Doble JE et al., 2003). Selon l'expérience des auteurs, bien qu'en début de réadaptation, certains patients contemplant l'idée de mourir, la grande majorité d'entre eux défendront ardemment leur vie après avoir surmonté le choc émotif initial. Dans ce contexte et à la lumière de la littérature, la pensée qu'il aurait été préférable que ces patients décèdent est actuellement révolue.

L'accès à la communication par des outils technologiques de plus en plus sophistiqués, associé à un support familial, améliorent la qualité de vie de ces personnes et leur permettent de demeurer actifs dans la société (Dupont C et al., 1992). Tel que mentionné par Smith et Delargy, peu d'entre eux retournent sur le marché du travail (Smith E and Delargy M, 2005; Beaudoin N and De Serres L, 2008). Toutefois, leur niveau d'implication sociale et de leadership est parfois impressionnant, tel que le démontrent certaines de leurs réalisations : des conférences, la mise sur pied de fondation d'entraide et l'écriture de livres. (voir liste en annexe).

La grande majorité des personnes avec un LIS démontrent un désir de vivre bien présent ainsi qu'un niveau de qualité de vie bien au-delà de ce que la sévérité de leurs atteintes pouvait laisser présager (Doble JE et al., 2003; Bruno MA et al., 2008; Chia LG, 1991; Beaudoin N et al., 2010). Elles constituent une formidable source d'inspiration pour les équipes traitantes et leur entourage.

Références

- American Congress of Rehabilitation Medicine. 1995. Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations of consciousness. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation 76:205-209.
- Bauer G, Gerstandbrand F, Rumpl E. 1979. Varieties of Locked-in Syndrome. Journal of Neurology 22:77-91.
- Beaudoin N, De Serres L, Martel N, Forte D, Nicolaidis A. 2010. Medical aspect, communication and quality of life after Locked-in Syndrome, a review of twenty cases. 45e congrès canadien de la Fédération des sciences neurologiques. Québec.
- Beaudoin N, De Serres L. 2008. ISAAC. Réflexion sur la vie après un Locked-in Syndrome (revue de 18 cas).
- Beukelman R, Garrett K, Yorkston K. 2007. Augmentative Communication Strategies for Adults with Acute or Chronic Medical Conditions. Baltimore: Brookes Publishing.

- Bruno MA, Pellas F, Schnakers C, van Eeckhout P, Bernheim J, et al. 2008. Le Locked-in Syndrome: la conscience emmurée. *Revue Neurologique* 164:322-335.
- Carrai, et al. 2009. Transient post-traumatic locked-in syndrome: a case report and a literature review. *Neurophysiologie Clinique*. 39(2):95-100.
- Casanova E, Lazzari RE, Lotta S, Mazzucchi A. 2003. Locked-in Syndrome: improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 84(6):862-7.
- Chia LG. 1991. Locked-in syndrome with bilateral ventral midbrain infarcts. *Neurology* 41:445-6.
- De Serres L, Martel N. 2008. ISAAC. Accès aux aides à la communication pour des personnes atteintes d'un Locked-in Syndrome.
- Doble JE, Haig AJ, Anderson C, Katz. 2003. Impairment, activity, participation, life satisfaction, and survival in persons with locked-in syndrome for over a decade. *Journal of Head Trauma Rehabilitation* 5:435-444.
- Dupont C, Poirot I, et al. 1992. Locked-in Syndrome : réinsertion sociale et familiale. À propos de huit cas. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique* 35:89-99.
- Ernst E. 2007. Adverse effects of spinal manipulation: a systematic review. *Journal of the Royal Society of Medicine* 100:330-338.
- Garrard P, Bradshaw D, Jager HR, Thompson AJ, Losseff N, et al. 2002. Cognitive dysfunction after isolated brain stem insult. An underdiagnosed cause of long term morbidity. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 73:191-4.
- Gutling E, Isenmann S, Wichrmann W. 1996. Electrophysiology in the locked-in Syndrome. *Neurology* 46:1092.
- Janjua N, Wartenberg KE, Meyers PM, Mayer SA. 2005. Reversal of locked-in Syndrome with anticoagulation, induced hypertension, and intravenous t-PA. *Neurocritical Care* 2:296.
- Laureys S, Pellas F, Van Eeckhout P. 2006. Le locked-In Syndrome. *La lettre du neurologue* 10:6.
- León-Carrión J, Van Eeckhout P, Domínguez-Morales Mdel R. 2002. The locked-in Syndrome; a syndrome looking for therapy. *Brain Injury* 16(7):555-69.
- Lulé D, Zickler C, Häcker S, et al. 2009. Life can be worth living in locked-in-syndrome. *Progress in Brain Research* 177:339-51.
- Patterson JR, Grabois M. 1986. Locked-in Syndrome: a review of 139 cases. *Stroke* 17:758-764.

Plum F, Posner JB. 1983. The diagnosis of stupor and coma. 3rd ed., rev. Philadelphia: Davis.

Ruff RL, Leigh RJ, et al. 1987. Long-term survivors of the locked-in Syndrome: Patterns of recovery and potential for rehabilitation. *Journal of Neurologic Rehabilitation* 1(1):31-41.

Smith E, Delargy M. 2005. Locked-in Syndrome. Clinical review. *BMJ* 330:406-9

Smith WS, Johnston SC, Skalabrin EJ, Weaver M, Azari P, et al. 2008. Locked-in syndrome. *Neurology* 60:1424-1428.

Annexe : Volumes écrits par des personnes vivant avec les séquelles d'un LIS

Bauby JD, Laffont R. 1997. Le scaphandre et le papillon [The Diving Bell and the Butterfly].

Bohn-Derrien L, Lattès JC. 2005. Je parle. L'extraordinaire retour à la vie d'un Locked-in syndrome [I can speak: The Extraordinary Story of a Recovery from Locked-In Syndrome].

Duchesne B. 2008. Un esprit clair dans une prison de chair [A Clear Mind Locked in a Prison of Flesh]. éditions La semaine. Montréal.

Bolduc J. 1998. La vie est si fragile [Life is so Fragile].

Bolduc J. 2000. Cascade de soleil [Sunshine Cascade].