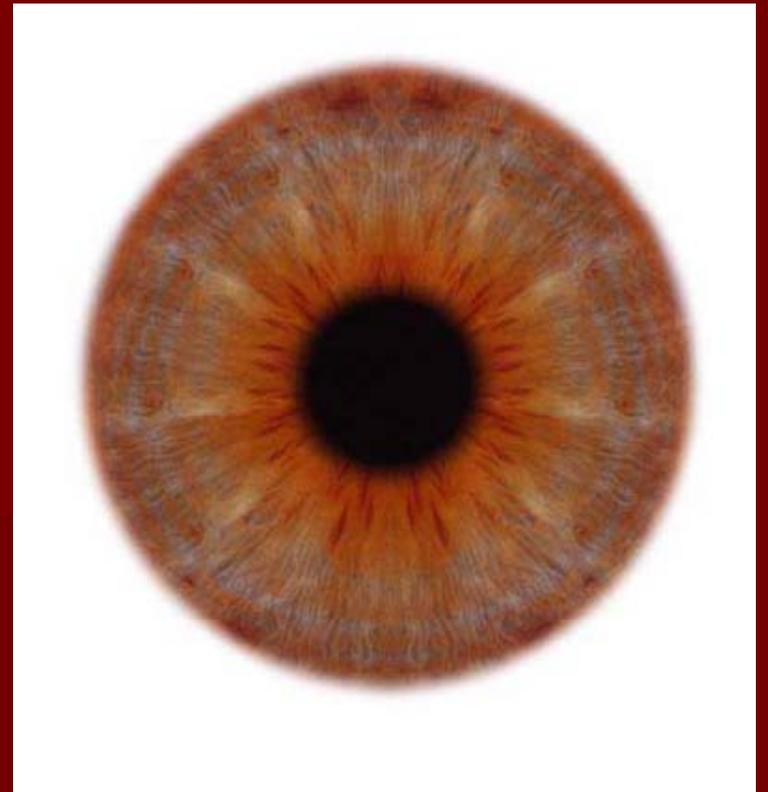
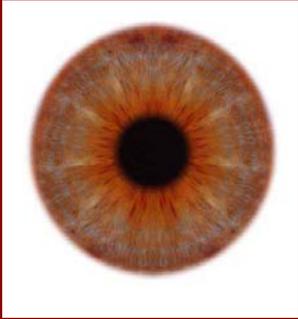


LOCKED-IN SYNDROME (LIS)

Mélanie Vendette

Présentation cours de Méthode d'intervention
7 avril 2008





LIS - Définition

Syndrome de verrouillage, syndrome d'enfermement ou encore pseudo-coma

- Introduit 1^{ère} fois par Plumm & Posner 1966

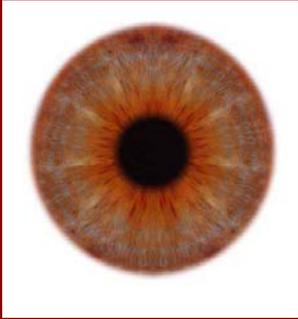
Tableau clinique:

- ❖ Quadriplégie
- ❖ Paralysie faciale
- ❖ Anarthrie
- ❖ Patients éveillés;

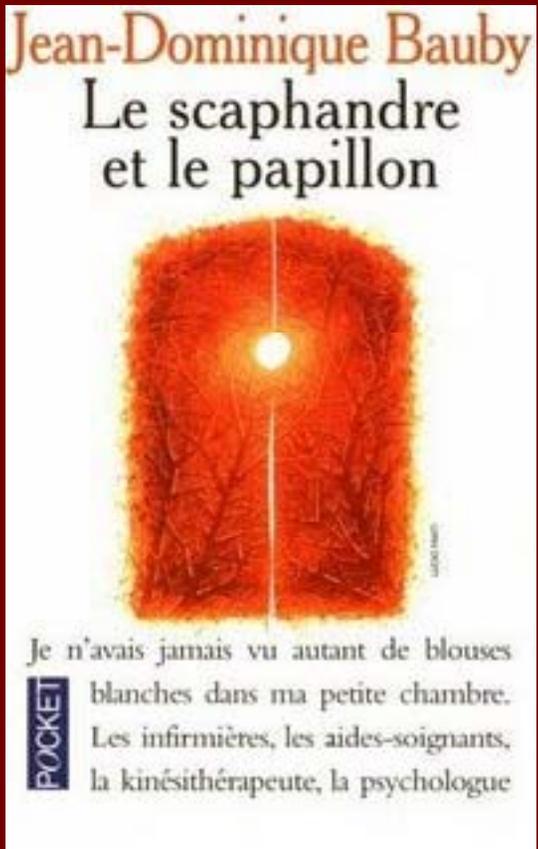
Conservation de la conscience;

Conservation des fonctions intellectuelles;

Communication par le mouvement des yeux ou le clignement des paupières.



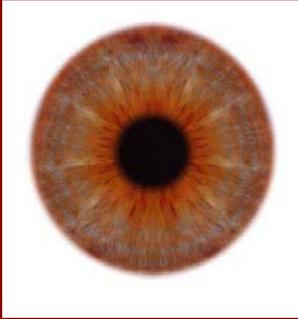
LIS – Cas célèbre



Rédacteur en chef du magazine Elle

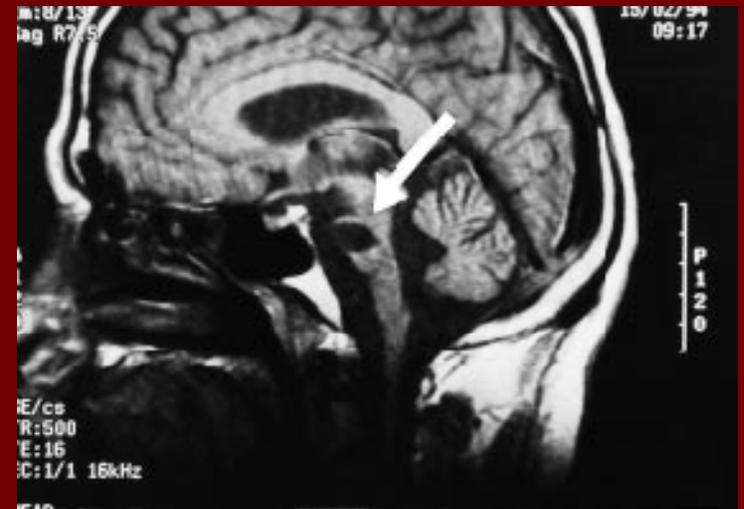
Victime d'un AVC à l'âge de 44 ans

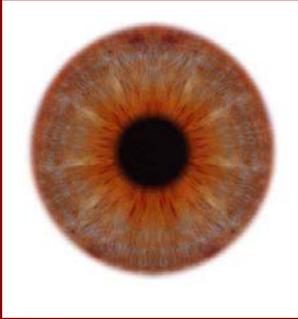
Décédé en mars 1997



LIS - Pathophysiologie

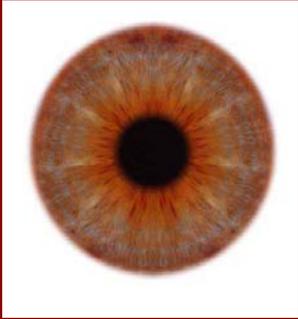
- Lésion bilatérale de la partie ventrale du pont cérébrale
« Syndrome ventral de la protubérance »
- Cas de lésion mésencéphalique aussi rapportés, mais rare
- Interruption de la voie cortico-spinale et cortico-bulbaire
- Préservation du noyau moteur III
Permet mouvements oculaires
Mouvements verticaux seulement





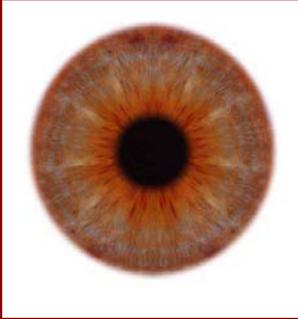
LIS - Classification

- American congress of rehabilitation medicine (ACRM) 2005
 - « Vrai LIS ou LIS Classique »
 - Immobilité totale à l'exception des mouvements verticales des yeux et du clignement des paupières
 - « Lis Incomplet »
 - Patients chez qui on observe une récupération partielle des mouvements volontaire.
 - « LIS + »
 - Cas de LIS classiques ou incomplets auxquels s'ajoutent d'autres symptômes provoqués par des atteintes supplémentaires
 - Ex. Perte mvts verticaux des yeux, altération conscience...



LIS – Étiologie et Pronostic

- 86 % des cas de cause vasculaire (Artère basilaire)
- 6 % de cas causé par un traumatisme crânien cérébral
- 81 % des patients décèdent au cours de la première année et 41 % décèdent au cours de la deuxième année.
(Cause infectieuse, de l'AVC même ou d'un autre AVC pontique)
- Cas ayant survécu 20 ans (LIS chronique)
- Possibilité de retrouver partiellement capacité d'effectuer des mouvements distaux (Doigts, orteils)
- Syndrome rare, les cliniciens ne savent pas toujours comment aborder la rééducation avec ces patients.



LIS – Fonctionnement cognitif

Cappa S.F. & Vignolo L.A., *Annals of Neurology*, 1982

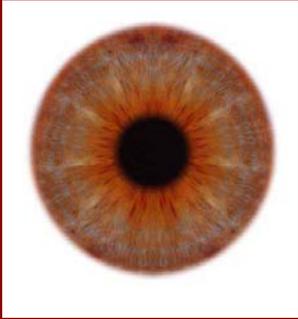
« *Locked-in syndrome for 12 years with preserved intelligence* »

Méthodologie :

Utilisation des mouvements oculaires

Réponses choix multiples

?



LIS – Fonctionnement cognitif

Philippe A. et al., Cortex, 1998

« *Cognitive function in chronic locked-in syndrome : A report of two cases* »

Méthodologie : Méthode de communication (scolarité, F 38 ans 13^e année scolarité)

Mouvements résiduels de la tête

Compréhension verbale et écrite (BDAE)

Systeme Informatise

Bouton réponse activé par mouvement latéral de la tête

Mémoire

Empan direct et indirect

Clavier virtuel alphanumérique apparaissant à l'écran

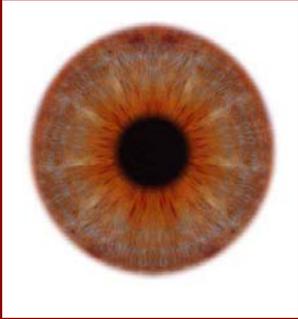
15 mots de Rey

Sujet choisi lettre par lettre en activant bouton

15 mots de mots (MCM-R)

Sous-test QI verbale WAIS-R

Matrices Raven



LIS – Fonctionnement cognitif

Schnakers C et al., Journal of neurology, 2008

« *Cognitive function in the locked-in syndrome* »

Méthodologie: n = 10 (24-57 ans)

5/10 = résultats normaux

Empan de chiffre (Direct et indirect)

1/10 = MCT

« Doors & People »
(Mémoire non-verbale épisodique)

1/10 = MCT + Fct Exécutives

Tâche d'attention soutenue auditive

1/10 = MCT + MdT + MLT

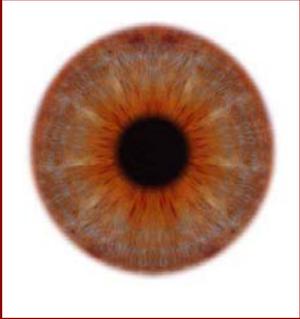
1/10 = MLT

WCST-64

1/10 = MCT + MdT + Fct Exécutives

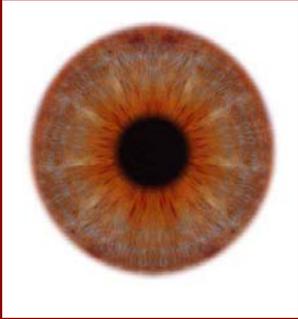
PEABODY

Les patients avec des perturbations cognitives présentaient des atteintes cérébrales plus diffuses



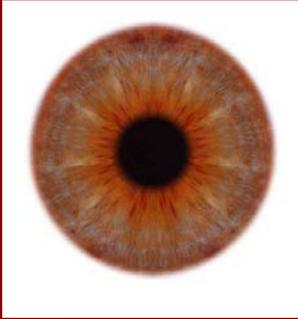
LIS – Fonctionnement cognitif

- Procédures d'administration adaptées pour évaluer les patients avec un LIS ne sont évidemment pas standardisées.
- Les épreuves neuropsychologiques n'évaluent pas toujours la ou les fonctions cognitives ciblées par la tâche.
- Difficile d'évaluer la récupération spontanée en mémoire en utilisant des codes de communication.



LIS – Fonctionnement cognitif

- Important d'identifier les forces et les faiblesses au plan cognitif pour la réadaptation.
- Les interventions avec les patients LIS sont surtout effectuées au niveau de la communication.
- Il existe aussi d'autres stratégies de réhabilitation utilisant la technologie informatique;
 - Eye tech digital system
 - Brain computer implantation;
L'implantation d'électrode dans le cerveau permettant de contrôler un ordinateur.



LIS – Réadaptation Orthophonique

Communiquer sans la parole ?

Guide pratique des techniques et des outils disponibles

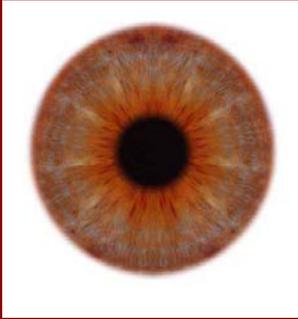


Association du Locked-In Syndrome
225, bd Jean-Jaurès - MBE 182
92100 Boulogne-Billancourt
Tél : 01 45 26 98 44
Fax : 01 45 26 18 28
Courriel : contact@alis-asso.fr
Web : www.alis-asso.fr

Véronique Gaudeul

Mise à jour par les stagiaires de l'Ecole Polytechnique
Janvier 2008

<http://alis-asso.fr/>



LIS – Réadaptation Orthophonique

- Définir les codes OUI et NON
- Utiliser des codes Alphabétiques ou phonétiques

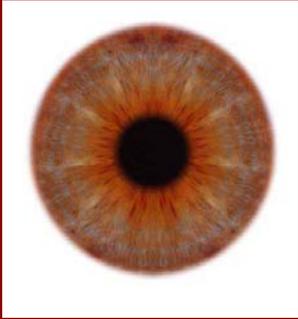
CODES ALPHABÉTIQUES

- Alphabet linéaire
- Code EJASINT

ABCDEFGHIJKLMNOPQRSTUVWXYZ

Code "EJASINT" conseillé par ALIS

1	E	A	N	R	C	V
2	J	I	L	P	H	W
3	S	U	D	G	K	
4	T	M	B	Z		
5	O	F	X			
6	Q	Y				



LIS – Réadaptation Orthophonique

CODES ALPHABÉTIQUES (suite)

- Alphabet ESARIN **ESARINTULOMDFCFBVHGGJQZYXKW**

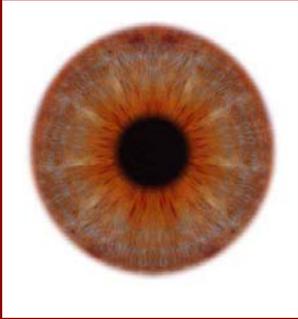
Basé sur l'ordre de fréquence d'apparition des lettres
Plus adapté pour le langage écrit

- Alphabet voyelles-consonnes « linéaire »

AEIOUY

BCDFGHJKLM...

Consonnes 1 **B C D F G H**
Consonnes 2 **J K L M N P Q**
Consonnes 3 **R S T V W X Z**



LIS – Réadaptation Orthophonique

CODES PHONÉTIQUES

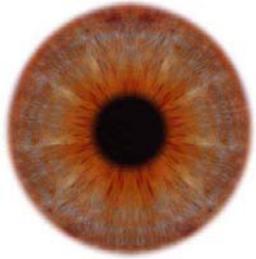
Basé sur le principe « d'écrire comme ça se prononce »

F	S	CH	U	OU	ON
V	Z	J	I	O	IN
P	T	K	Y	A	AN
B	D	G	R	é	
M	N	L		EU	

Ex: Il F é bo

UTILISER DES PICTOGRAMMES



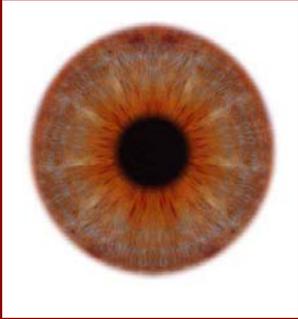


LIS – Téléthèse

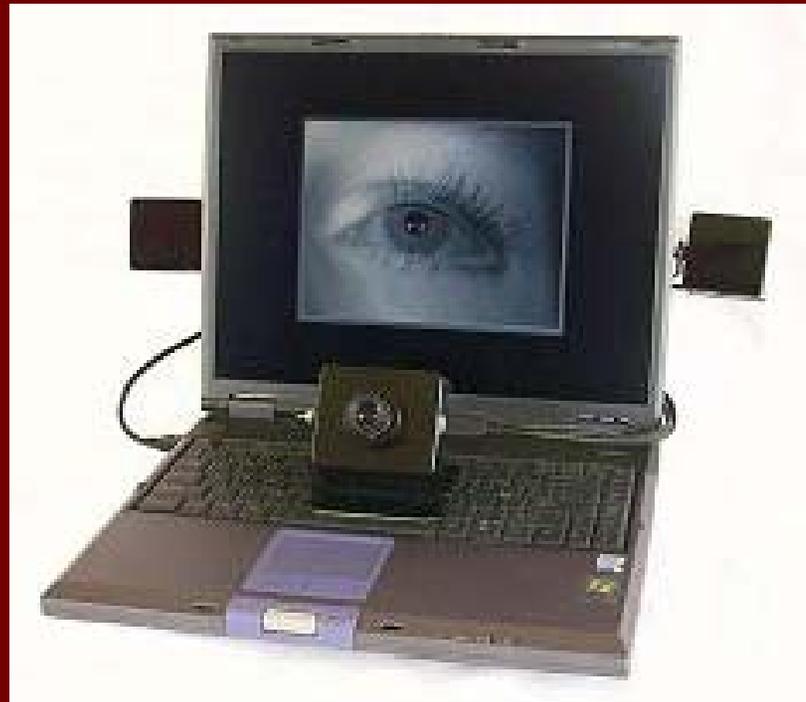


Permet de communiquer
oralement

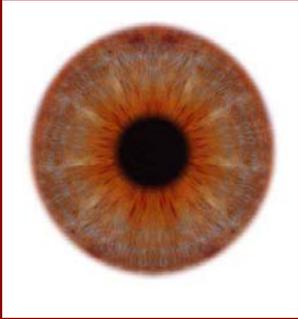
Nécessite un minimum de
contrôle moteur



LIS - Eye tech digital system

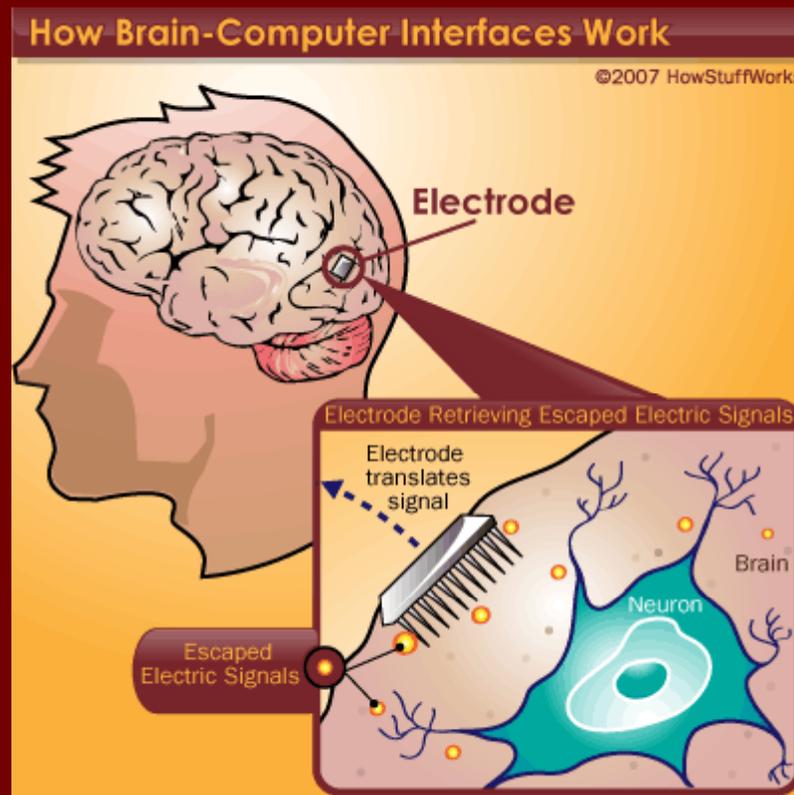


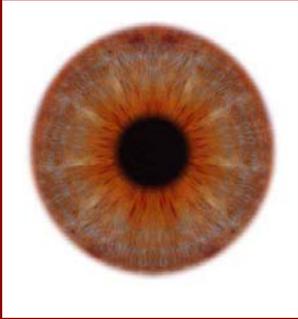
Adaptateur pour tous les types d'ordinateur qui permet de déplacer le curseur de la souris sur l'écran d'ordinateur par le contrôle de l'œil.



LIS - Brain computer implantation

- Implantation d'électrodes dans le cortex moteur afin de permettre le contrôle de l'ordinateur par la pensée.





LIS - Brain computer implantation

NeuroImage 11, Number 5, 2000, Part 2 of 2 Parts **IDEAL**[®]

SENSORIMOTOR

Functional MRI Investigation of Brain Activation Associated with Imagery Finger Movements in Patients with Locked-in Syndrome

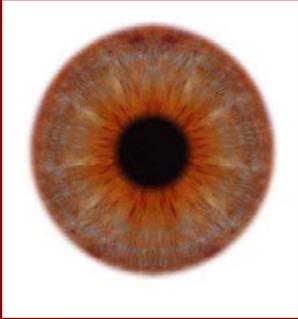
Hui Mao*, **Carol Popp***, **Allen Song***, **Philip Kennedy†**, **Raja Muthupillai‡**, **Julien Doyon§**

**Department of Radiology, Emory University, Atlanta, Georgia 30322, USA*

†Neural Signals, Inc., 2692 Frontier Trail, Atlanta, Georgia 30341, USA

‡Philips Medical System of North American, Houston, Texas, USA

*§Department of Psychology, Quebec Rehabilitation Institute, Laval University,
Quebec City, Canada, G1M 2S8*



LIS - Conclusion

- Les patients avec un LIS classique ou incomplet causé par une lésion du pont ventral ne semblent pas présenter d'atteinte au plan du fonctionnement cognitif.
- Il est important de procéder à l'évaluation neuropsychologique de ces patients pour la mise en place de stratégies de réadaptation.

Question ?