

Le Locked-In Syndrome

Définitions et rappels anatomiques

Pr B Bussel CHU
Raymond Poincaré
GHU ouest

Garches, 24 janvier 2018

Description dans la littérature



Monsieur Noirtier de Vilfort dans le Comte de Monte-Cristo (A. Dumas - 1854)

- *« immobile comme un cadavre, regardait avec des yeux intelligents et vifs »*
- *« cet œil puissant supplée à tout, il commande avec les yeux, il remercie avec les yeux »*
- *« dans cet œil s'étaient concentrés toute l'activité, toute l'adresse, toute la force, toute l'intelligence répandue autrefois dans ce corps... »*

Définition médicale

- Années 1941-1947

Descriptions cliniques

- 1966

Description de F.Plum & JB Posner, avec
l'introduction du terme Locked In Syndrome

- ◆ Désafférentation motrice supra nucléaire
- ◆ Paralysie des 4 membres et des derniers nerfs crâniens
- ◆ Sans interférence avec la conscience

Définition médicale (suite)

● Bauer (1979)

3 types de LIS : selon l'étendue du handicap moteur et verbal

- ◆ LIS classique (1966)
- ◆ LIS incomplet : récupération partielle
- ◆ LIS complet : immobilité complète y compris les mouvements des yeux avec conscience préservée

Définition médicale (suite)

- **ACRM** (1995) : *American Congress of Rehabilitation Medicine*
 - ◆ chez un patient conscient
 - ◆ persistance des mouvements verticaux palpébraux et oculaires
 - ◆ intégrité des fonctions supérieures
 - ◆ atteintes sévères de la parole
 - ◆ paralysie des 4 membres
 - ◆ communication basée principalement sur les mouvements oculo-palpébraux

Définition médicale (suite)

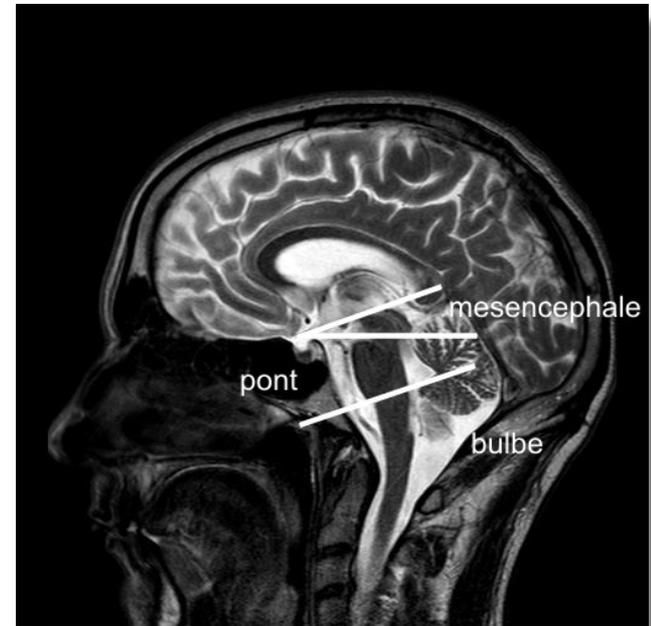
- Ghorbel & Pellas (2002)
 - ◆ LIS vrai (American Congres Rehab Med, LIS classique)
 - ◆ LIS incomplet
 - ◆ LIS "plus" (avec d'autres signes nerveux d'atteintes du système nerveux central)

Avant que le terme LIS s'impose

- D'autres appellations ont été proposées :
 - ◆ état de dé-efférentation motrice supra-nucléaire
 - ◆ pseudo-coma
 - ◆ syndrome protubérantiel ventral

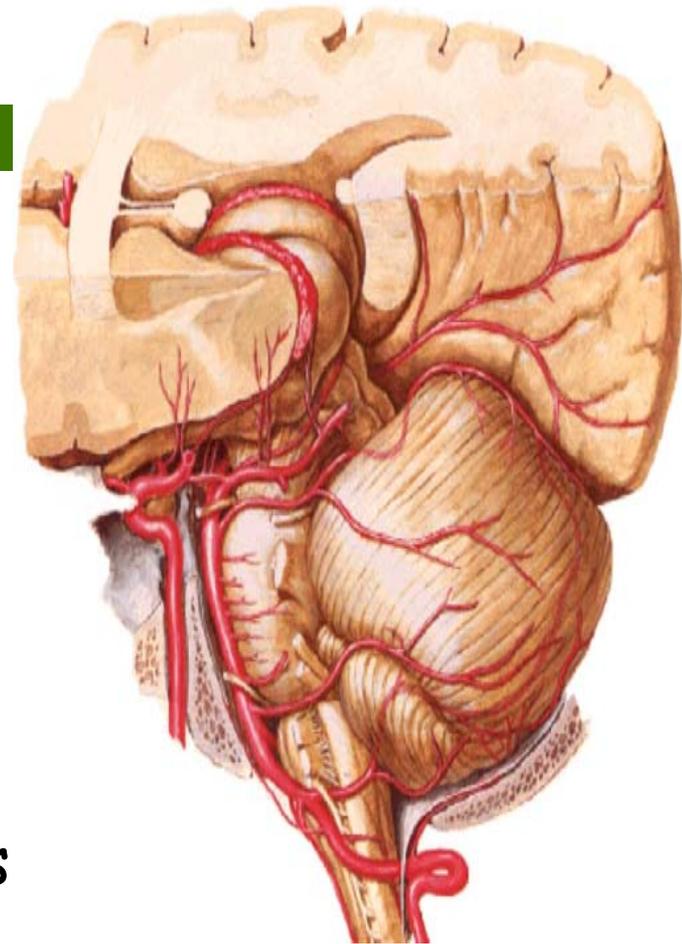
Rappels neuro-anatomiques : le tronc cérébral

- 80mm de hauteur, 12 à 30 mm d'épaisseur, 15 à 40 mm de largeur
- 3 parties :
 - ◆ le mésencéphale
 - ◆ le pont
 - ◆ le bulbe
- Passage des voies descendantes motrices, ascendantes sensitives et de l'émergence de la plupart des paires crâniennes

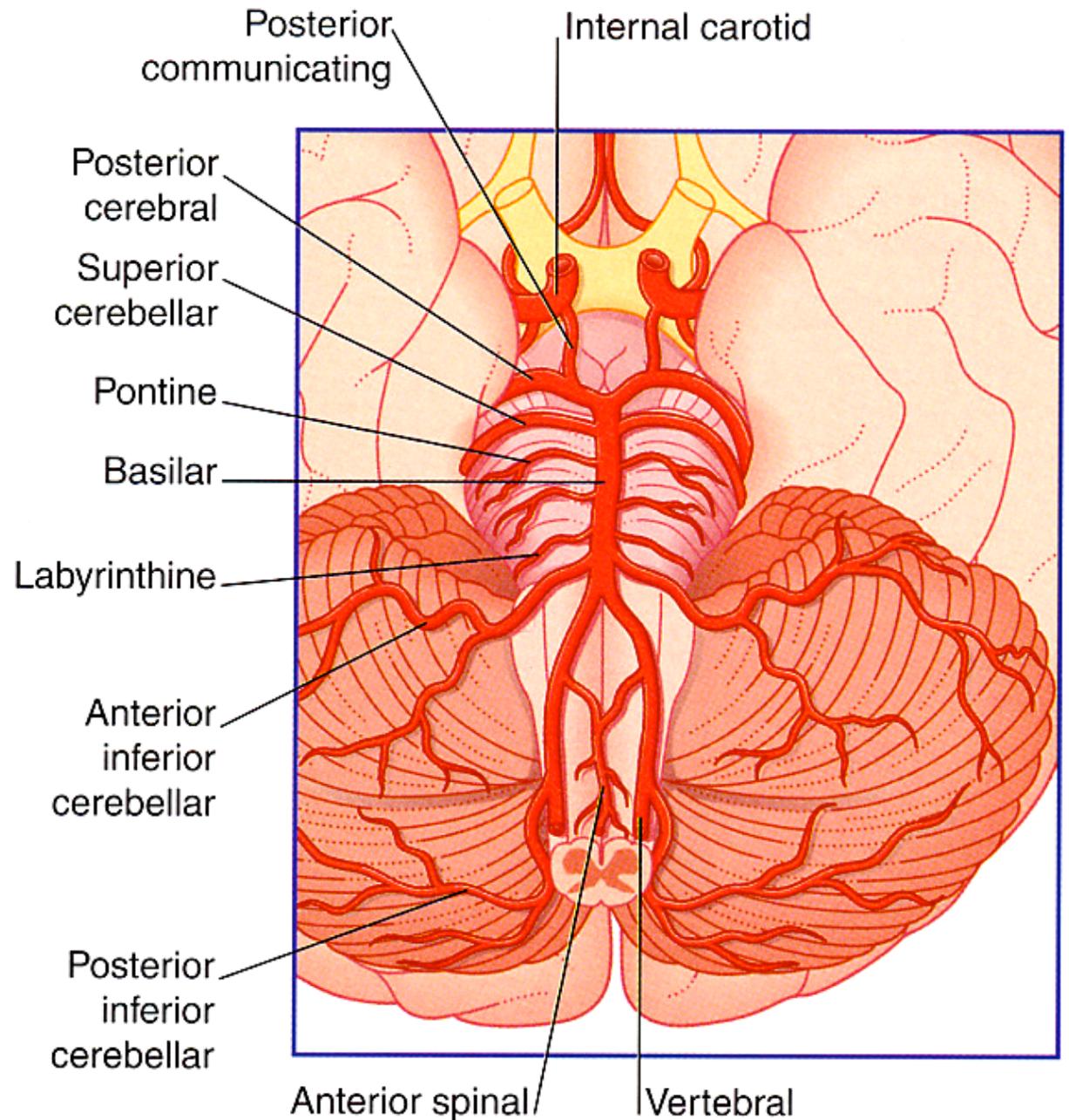


Rappels neuro-anatomiques : le tronc cérébral

- 80mm de hauteur, 12 à 30 mm d'épaisseur, 15 à 40 mm de largeur
- 3 parties :
 - ◆ le mésencéphale
 - ◆ le pont
 - ◆ le bulbe
- Passage des voies descendantes motrices, ascendantes sensitives et de l'émergence de la plupart des paires crâniennes



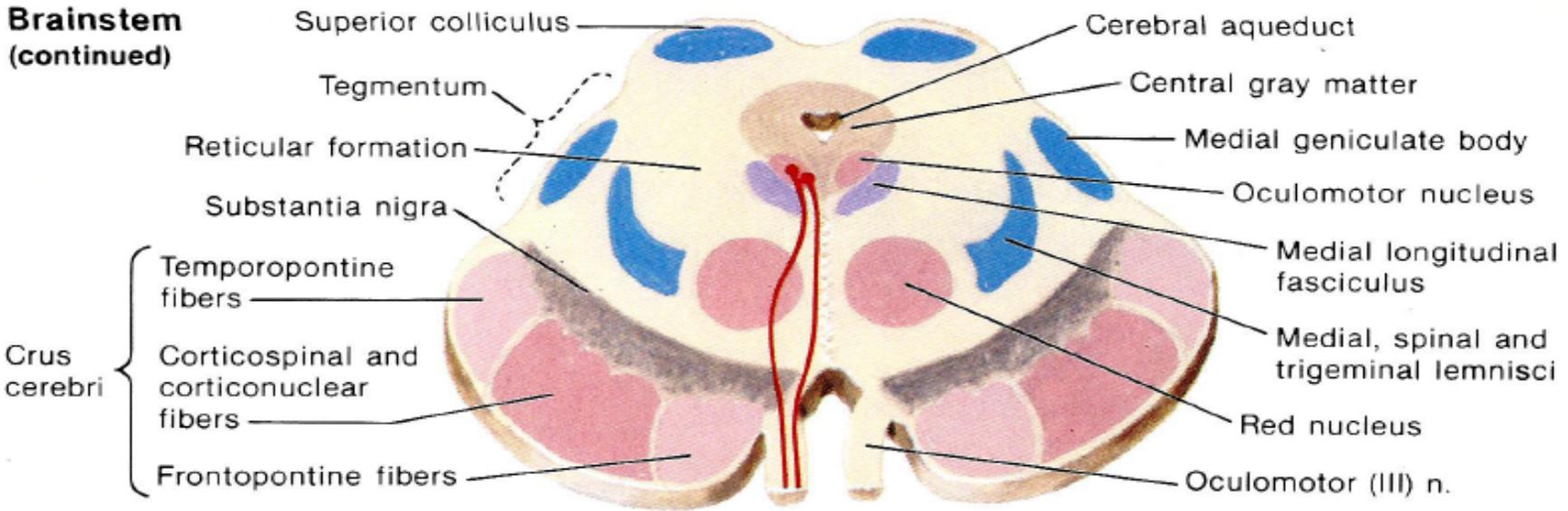
Les artères du tronc basilaire vertébrales



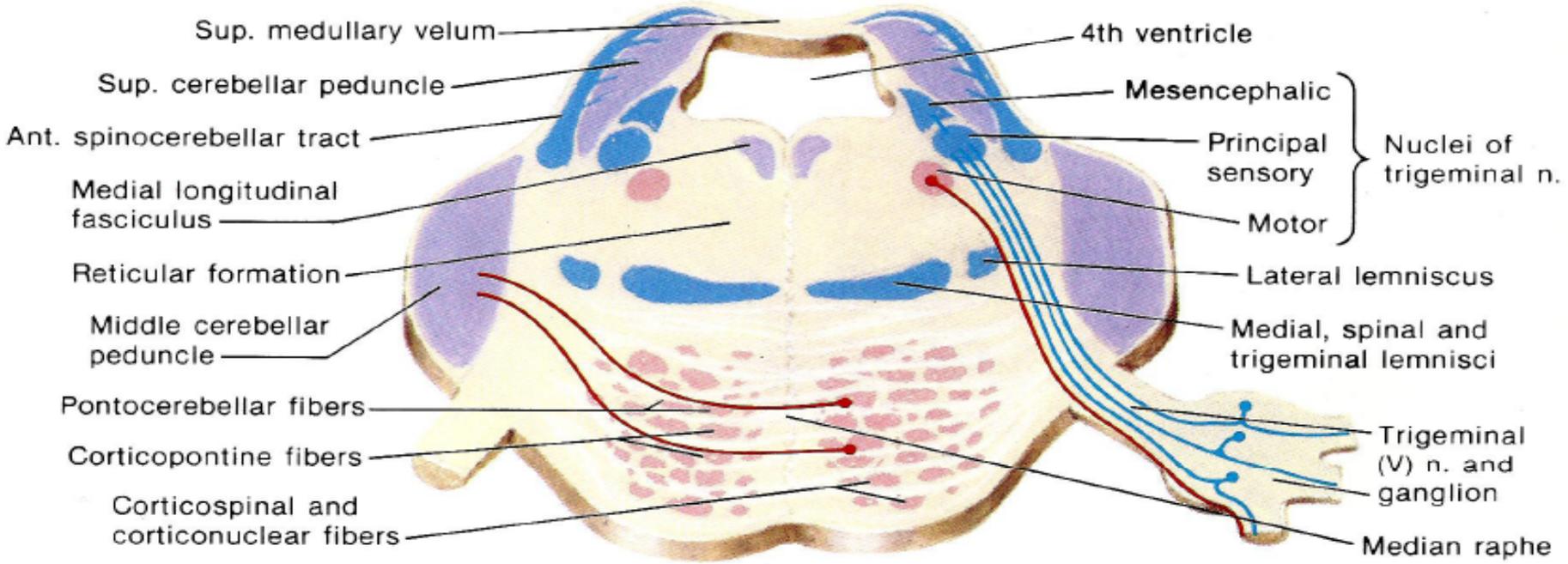
Les voies ascendantes sensibles

- Les voies lemniscales
sensibilité tactile superficielle et proprioceptive consciente
- Les voies extra-lemnisciales
sensibilité peu spécifique
- Les voies du système spino-cérébelleux
sensibilité proprioceptive inconsciente

**Brainstem
(continued)**



Section through midbrain at level of superior colliculi (A—A, Plate 12)

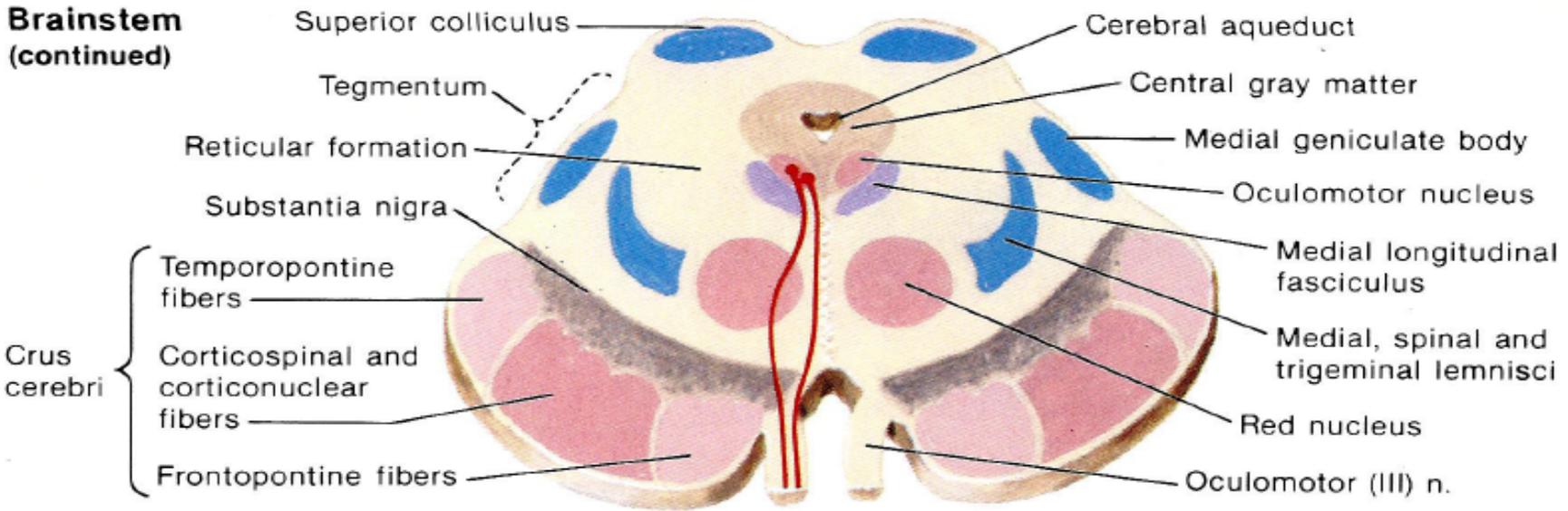


Section through pons at level of trigeminal nerves (B—B, Plate 12)

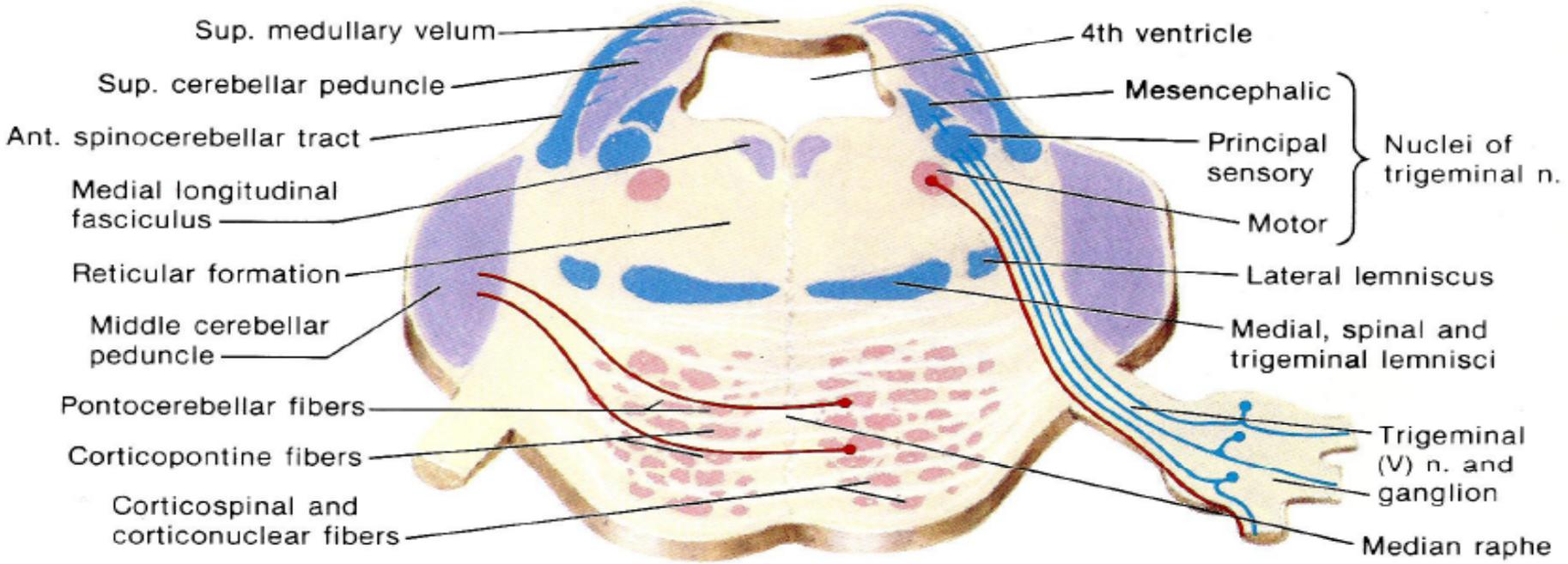
Les voies descendantes motrices

- Le faisceau pyramidal, dont le faisceau géniculé
- Les voies extra-pyramidales

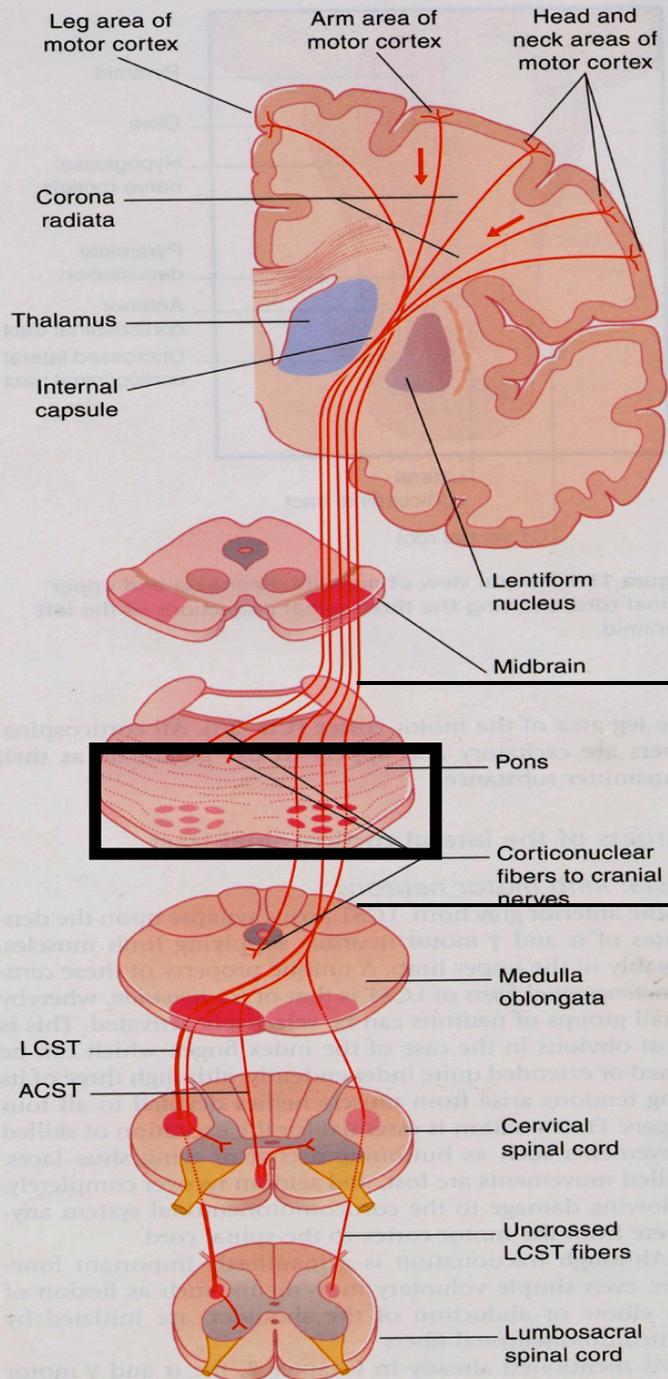
**Brainstem
(continued)**



Section through midbrain at level of superior colliculi (A—A, Plate 12)

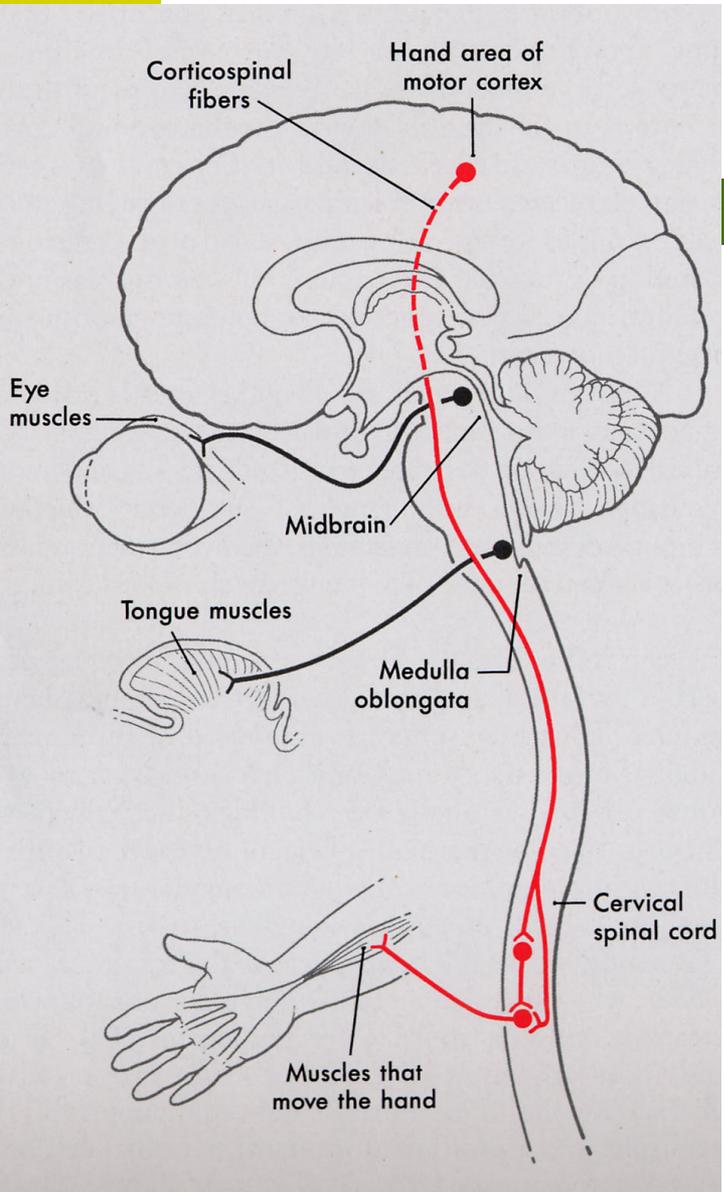


Section through pons at level of trigeminal nerves (B—B, Plate 12)



Zone de la lésion

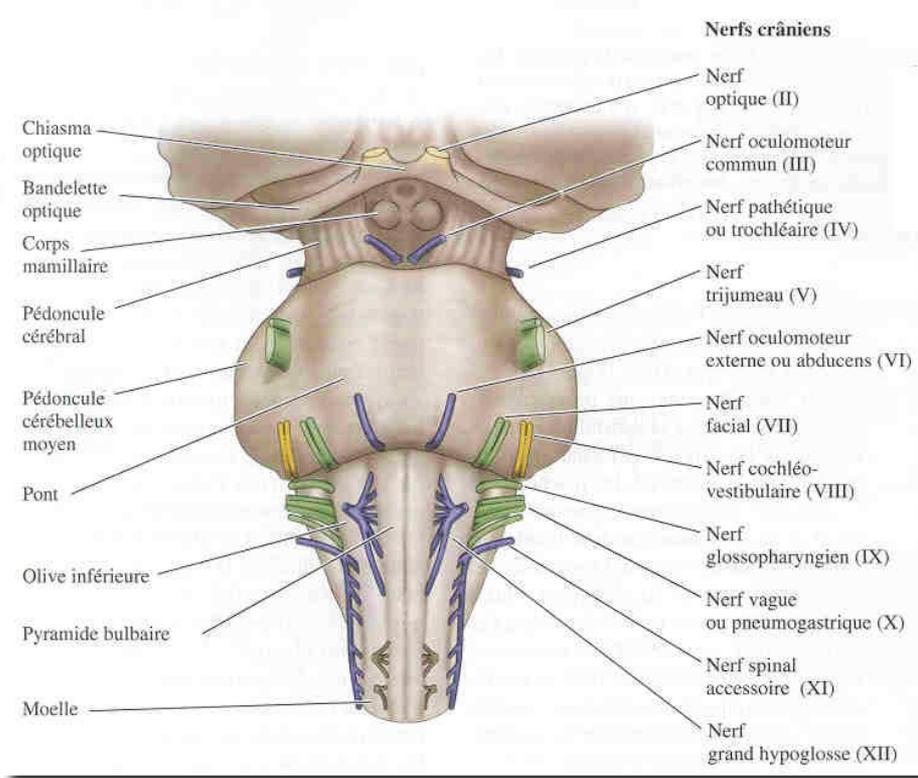
Le faisceau pyramidal ou cortico-spinal



Transmet la commande volontaire de la motricité depuis le cerveau (aires 4) Jusqu'au neurone moteur médullaire ou dans le tronc cérébral (noyau des nerfs craniens)

**Sa lésion interrompt la commande volontaire.
La lésion des neurones moteurs interrompt toute commande du muscle (volontaire et automatique).**

Les nerfs crâniens



- Douze paires crâniennes

- Les deux premières

- ◆ I : nerf olfactif
- ◆ II : nerf optique

} anatomiquement
hors du tronc cérébral

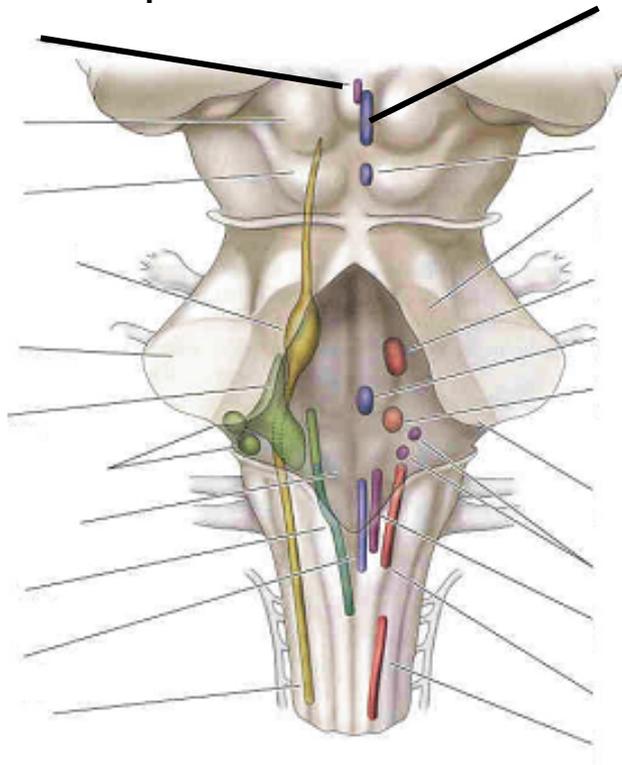
Les noyaux des nerfs crâniens

- Éléments de substance grise
- En 6 colonnes fragmentées
 - ◆ motrice :
 - muscles dérivés des arcs viscéro-branchiaux
 - muscles origines somatiques
 - motricité viscérale, parasymphatique
 - ◆ sensitive :
 - sensibilité viscérale
 - sensibilité proprioceptive
 - sensibilité extéroceptive

Nerf oculo-moteur . III

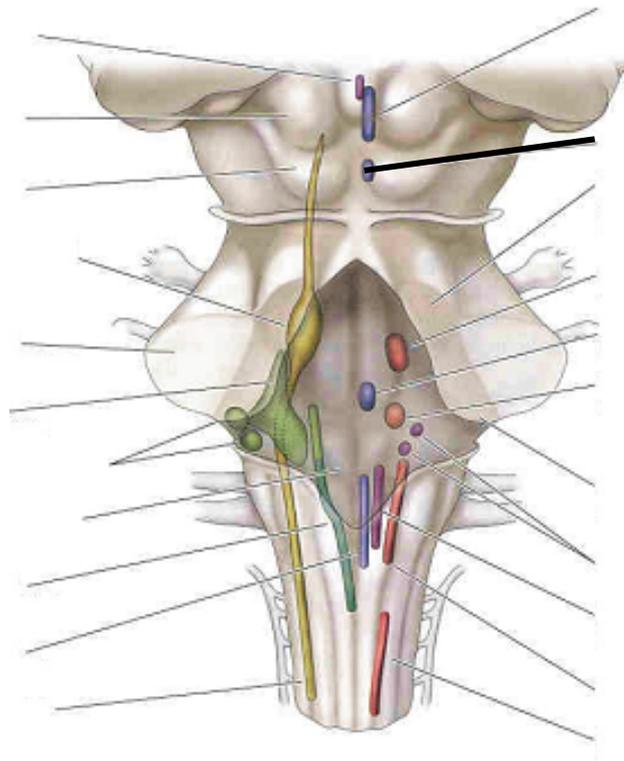
noyau d'Edinger-Westphal

noyau oculo-moteur



- ◆ mouvement des yeux (verticalité)
- ◆ constriction pupille et accommodation
- ◆ muscle des paupières

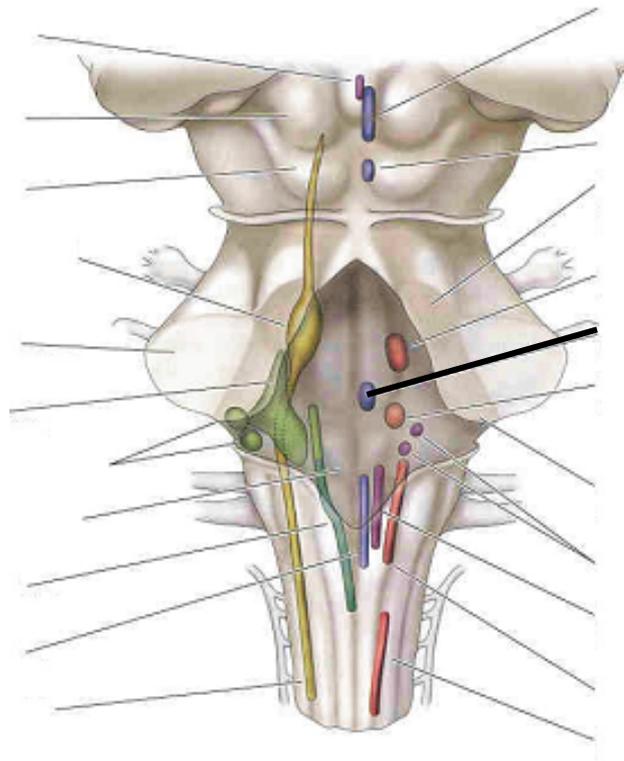
Nerf pathétique (cochléaire) . IV



noyau du pathétique

- ◆ mouvement des yeux (vers le bas/yeux en abduction)

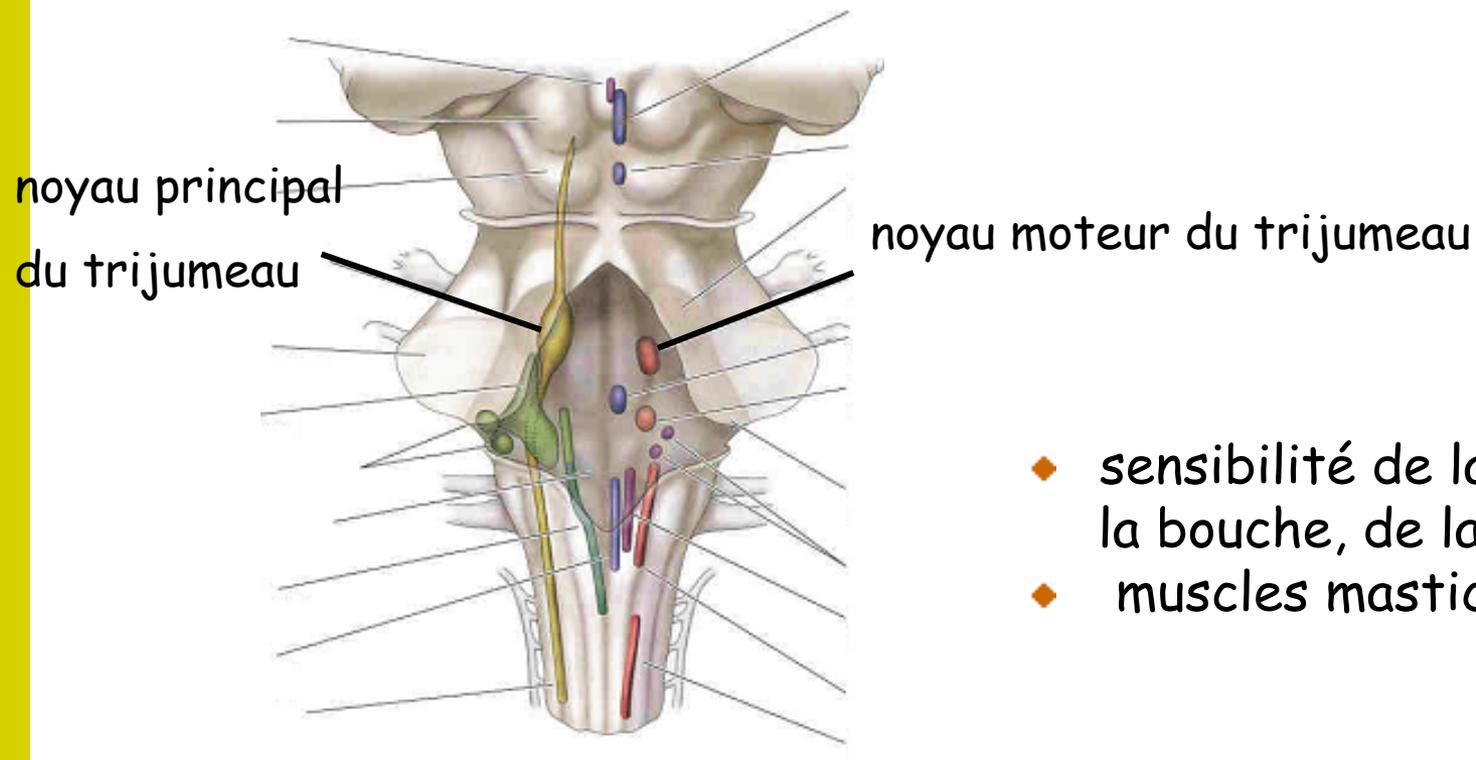
Nerf oculo-moteur externe . VI



noyau oculo-moteur externe

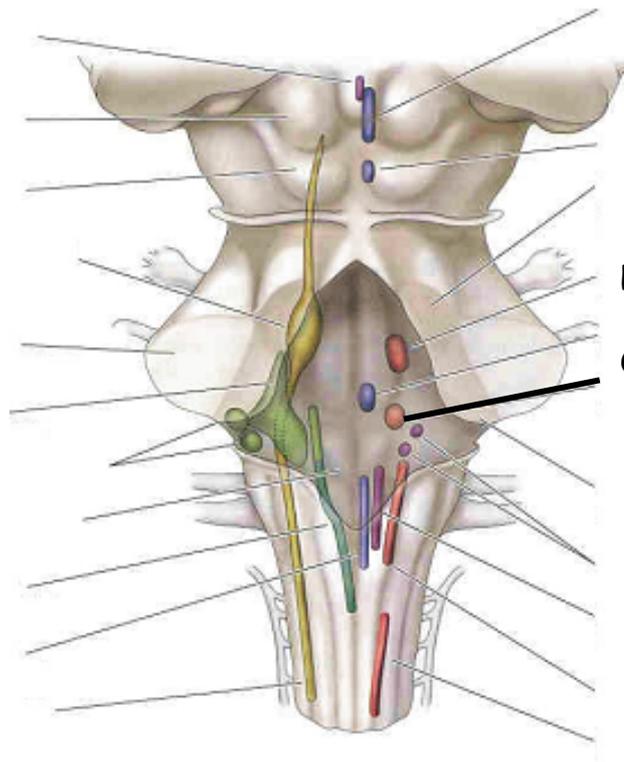
- ◆ mouvement des yeux latéralement

Nerf trijumeau . V



- ◆ sensibilité de la face, de la bouche, de la cornée
- ◆ muscles masticateurs

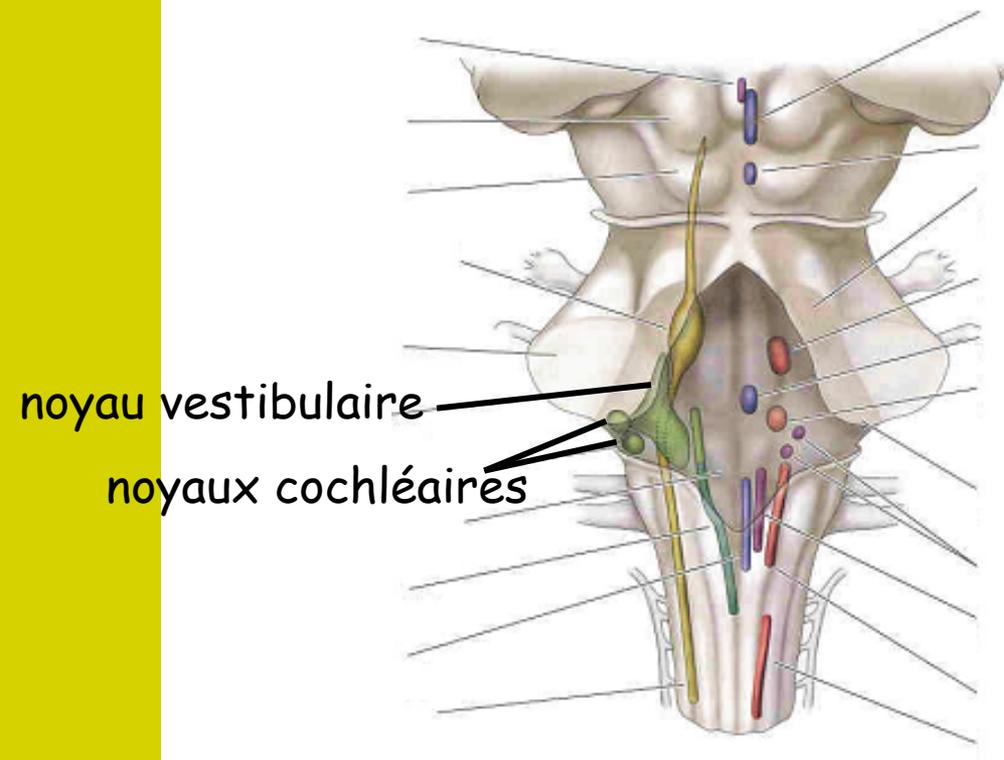
Nerf facial . VII



noyau moteur
du facial

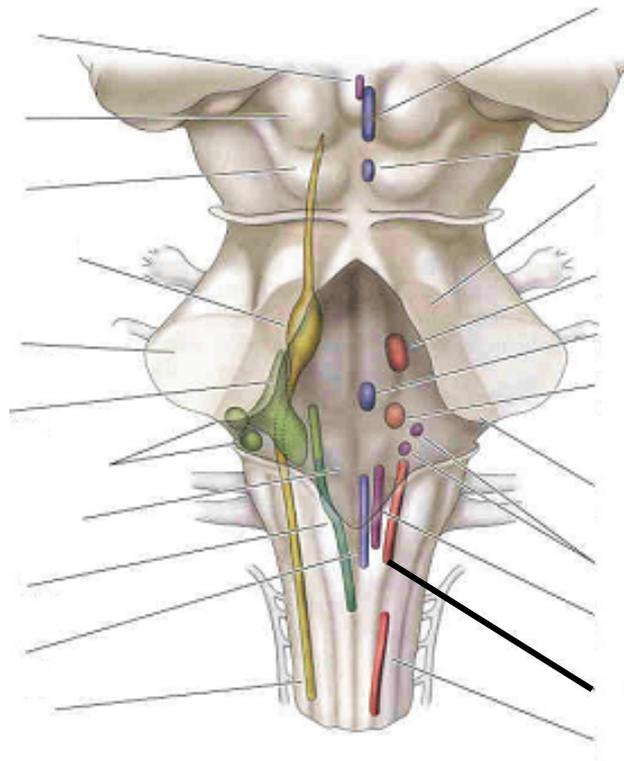
- ◆ mobilité de la face
- ◆ sensibilité gustative (partie antérieure langue)
- ◆ glandes salivaires, lacrymales

Nerf cochléo-vestibulaire . VIII



- ◆ audition
- ◆ sens de l'équilibre

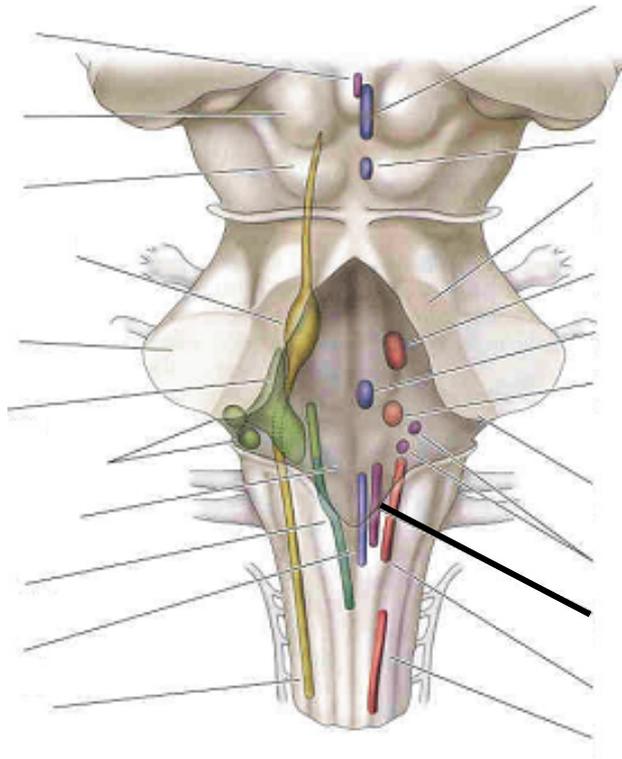
Nerf glosso-pharyngien . IX



- ◆ sensibilité pharynx
- ◆ partie postérieure de la langue

noyau ambigu

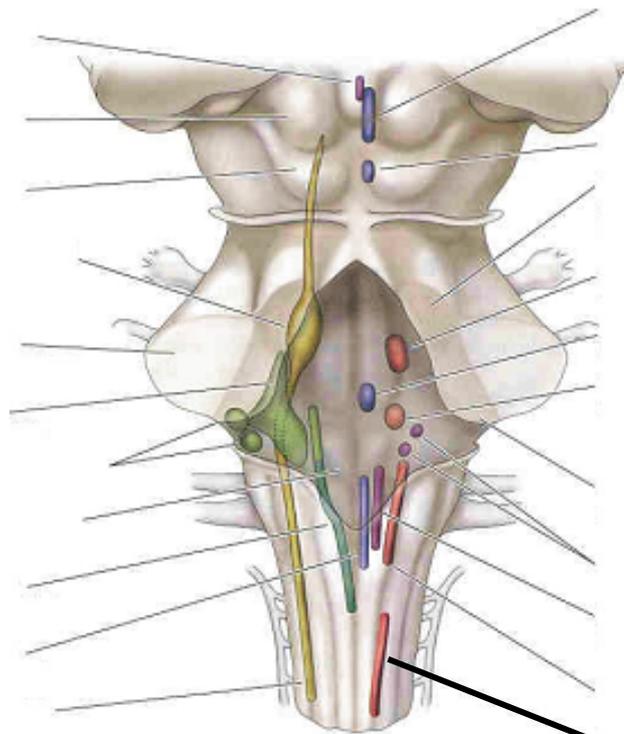
Nerf vague . X



- ◆ végétatif tube digestif
- ◆ moteur cordes vocales, déglutition

noyau moteur dorsal du vague

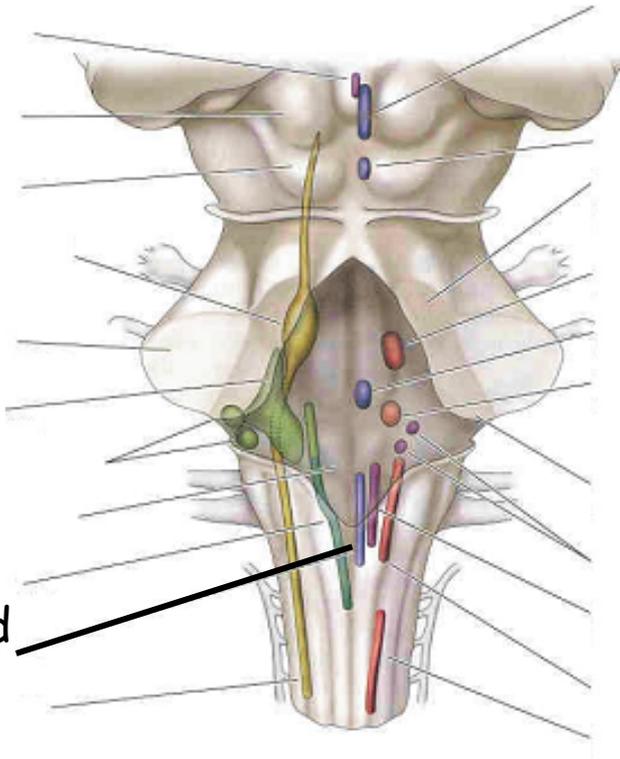
Nerf spinal . XI



◆ moteur nuque-épaule

noyau du spinal accessoire

Nerf du grand hypoglosse . XII



noyau du grand
hypoglosse

◆ moteur de la langue

C'est l'atteinte bilatérale de la région ventrale du pont qui entraîne le tableau clinique de LIS



Les causes de la lésion clinique

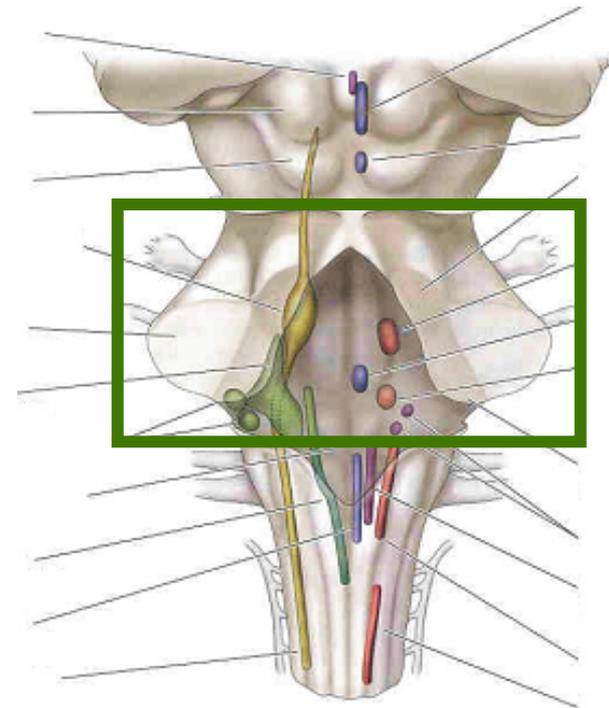
- Le plus fréquent: l' AVC ischémique par thrombose de l' artère basilaire avec occlusion secondaire des artères perforantes
- Certains traumatismes craniens
- Plus rarements des atteintes vasculaires hémorragiques

Rares: lésion tumorale ...

Fréquence difficile à estimer, < 1% AVC

Les conséquences de la lésion clinique

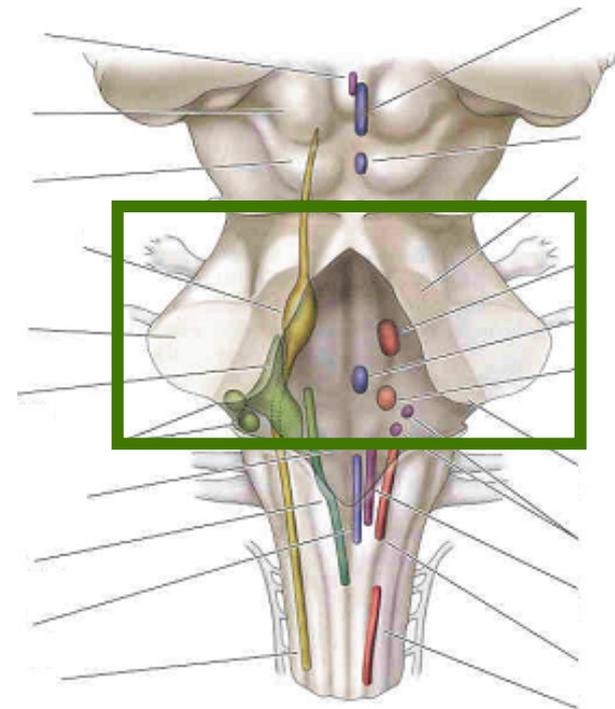
- odorat et vision conservés (I, II) *mais vision globalement altérée par une diplopie, les complications ophtalmiques...*
- motricité verticale des yeux et de l'élévation des paupières conservée (III supra-lésionnel) *mais l'occlusion est déficitaire par atteinte de l'orbiculaire innervé par le VII*
- perte de la latéralité du regard (VI)
- troubles de la sensibilité du visage (V) et de la cornée (*kératites*)



Les conséquences de la lésion clinique

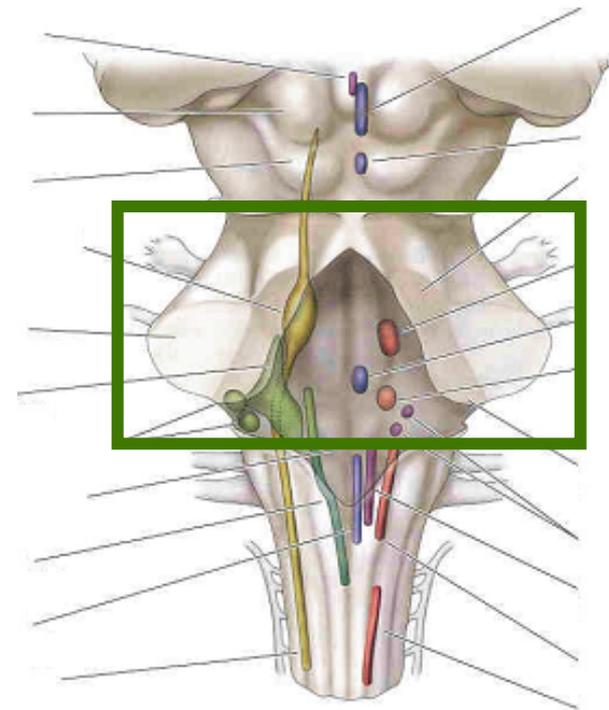
(suite)

- perte de motricité volontaire des muscles masticateurs, puis parfois spasticité (V) *trismus / incarceration de la langue*
- paralysie faciale bilatérale (VII)
- audition préservée (VIII)
- perte du temps volontaire de la déglutition (IX)
- possibilité de récupérer le temps réflexe de la déglutition (IX, XII)
- perte de la phonation (X) *aphonie / hypophonie*



Les conséquences de la lésion clinique (suite)

- déficit de la motricité de la tête (XI), puis apparition de contracture et de spasticité sur les sterno-cléïdo-mastoïdiens et les trapèzes.
Torticolis / Latérocolis/ antécolis
- perte de la motricité volontaire de la langue (XII) *difficultés pour l'alimentation et la parole*



Les conséquences de la lésion clinique

(suite)

- Déficit moteur des 4 membres complet , incomplet, spastique, *récupération à prédominance distale (main) dans 70 % , récupération motrice partielle au niveau de la tête dans environ 90% cas*
- La sensibilité est souvent préservée ou partiellement altérée (douleurs multiples possibles)
- Perte du contrôle cortical sur l' appareil vésico-sphinctérien (*trouble de la continence disynergie sévère*)
- Atteinte respiratoire plurifactorielle/ sd restrictif, toux volontaire - , toux reflexe +/- , fausses r.

Les conséquences de la lésion clinique

(suite)

- Absence de troubles cognitifs (LIS classique par atteinte pontique ventrale bilatérale exclusive)
- *En pratique clinique , les LIS plus sont fréquents (TC...) , 50% des LIS post TC présentent des troubles attentionnels et mnésiques*
- La sensibilité est souvent préservée ou partiellement altérée
- Perte du contrôle cortical sur l' appareil vésico-sphinctérien (*trouble de la continence sans dis synergie sévère*)
- Atteinte respiratoire plurifactorielle/ sd restrictif, toux volontaire - , toux reflexe +/- , fausses r.

Conclusion

- Tableau clinique pur Locked in syndrome selon la définition de l'ACRM peut évoluer surtout pendant la première année. Il y a des récupérations partielles qui évoluent sur plusieurs années
- Examen clinique et bilan complet (troubles cognitifs, sensitifs, vésico sphinctériens) pour la proportion de patient (LIS plus)
- Une bonne connaissance anatomo clinique permet une meilleure prise en charge
- défi pour notre pratique professionnelle

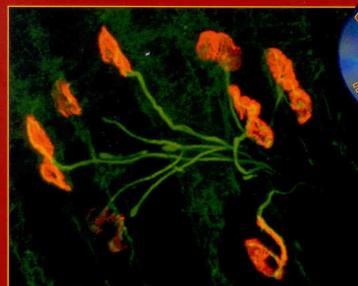
NEUROSCIENCES & COGNITION

NEUROSCIENCES

PURVES • AUGUSTINE • FITZPATRICK • KATZ
LAMANTIA • McNAMARA • WILLIAMS

2^e édition française

Traduction de la 2^e édition américaine par Jean-Marie Coquery



 de boeck

Anatomie Clinique

Collection dirigée par JP Chevreil

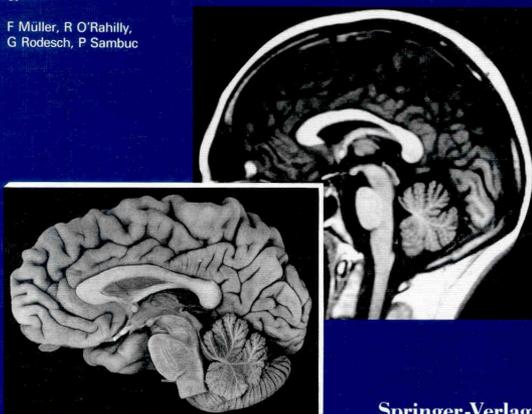
Neuro-anatomie

Jean Bossy

G Bastide, G Godlewski, J Guérin, P Lasjaunias, D Lefebvre, D Prat, J Roland, J Salama
Membres du Collège Médical Français des Professeurs d'Anatomie

et

F Müller, R O'Rahilly,
G Rodesch, P Sambuc



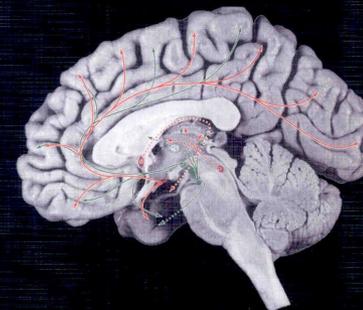
Springer-Verlag

ATLAS DU CERVEAU

UN GUIDE VISUEL DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL HUMAIN

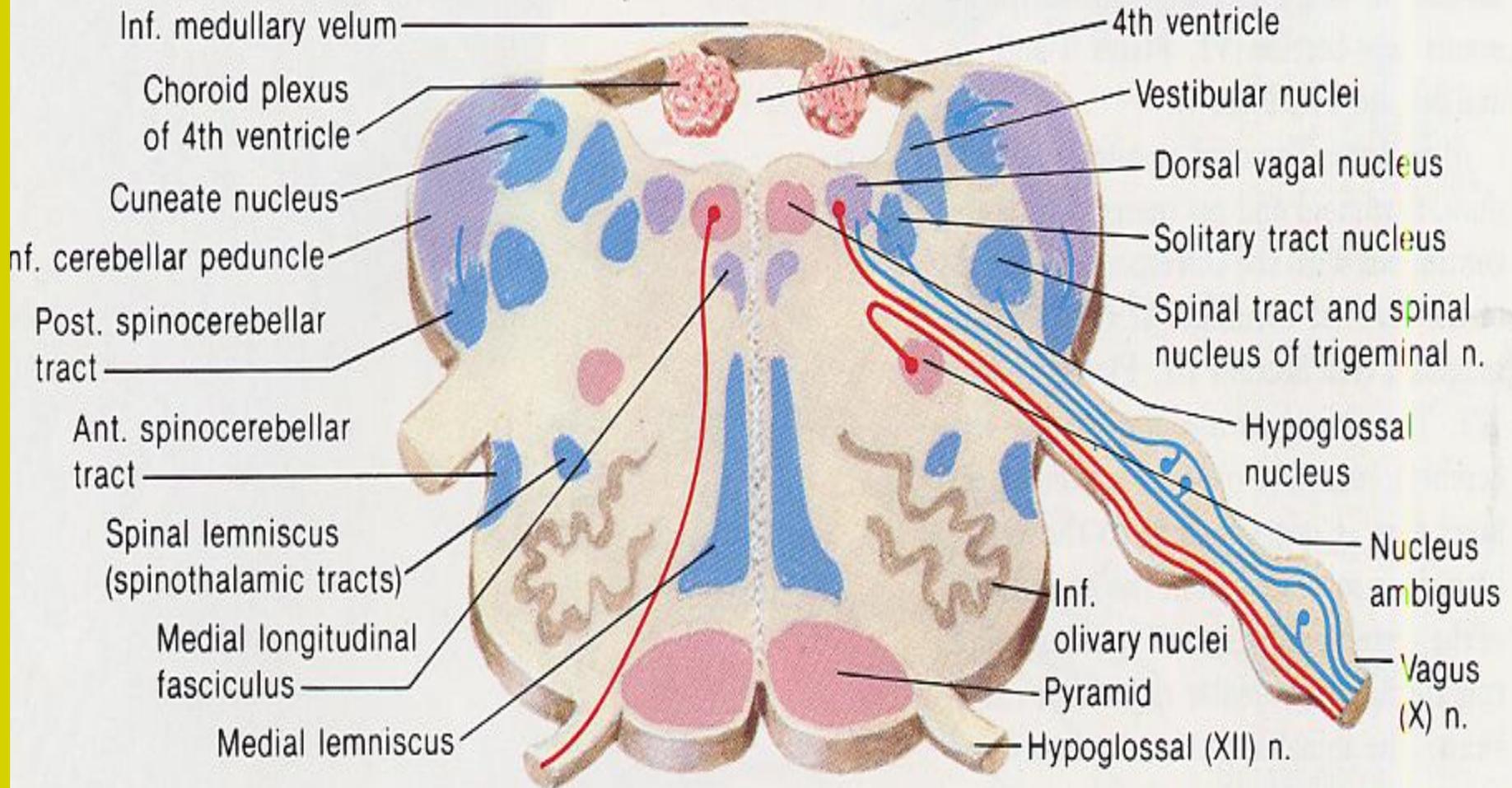
• HANAWAY • WOOLSEY • GADO • ROBERTS •

Traduction de la 1^{re} édition américaine par Antoine Dhem



DeBoeck  Université

Section through pons at level of trigeminal nerves (B—B, Plate 12)



Section through medulla oblongata at level of inferior olivary nuclei (C—C, Plate 12)

Rappels neuro-anatomiques : le tronc cérébral

- 80mm de hauteur, 12 à 3 mm d'épaisseur, 15 à 40 de largeur
- 3 parties :
 - ◆ le mésencéphale
 - ◆ le pont
 - ◆ le bulbe
- Passage des voies descendantes motrices, ascendantes sensitives et de l'émergence de la plupart des paires crâniennes

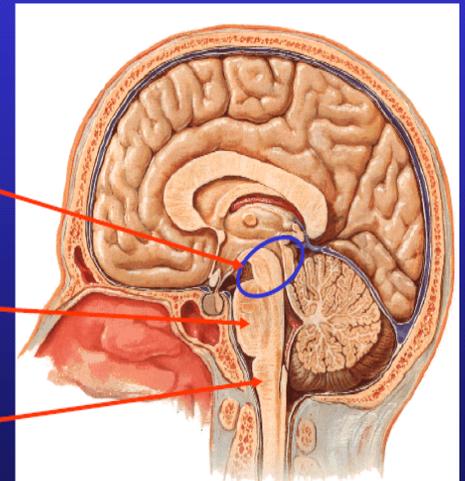
5. Le tronc cérébral (422)

Formé de :

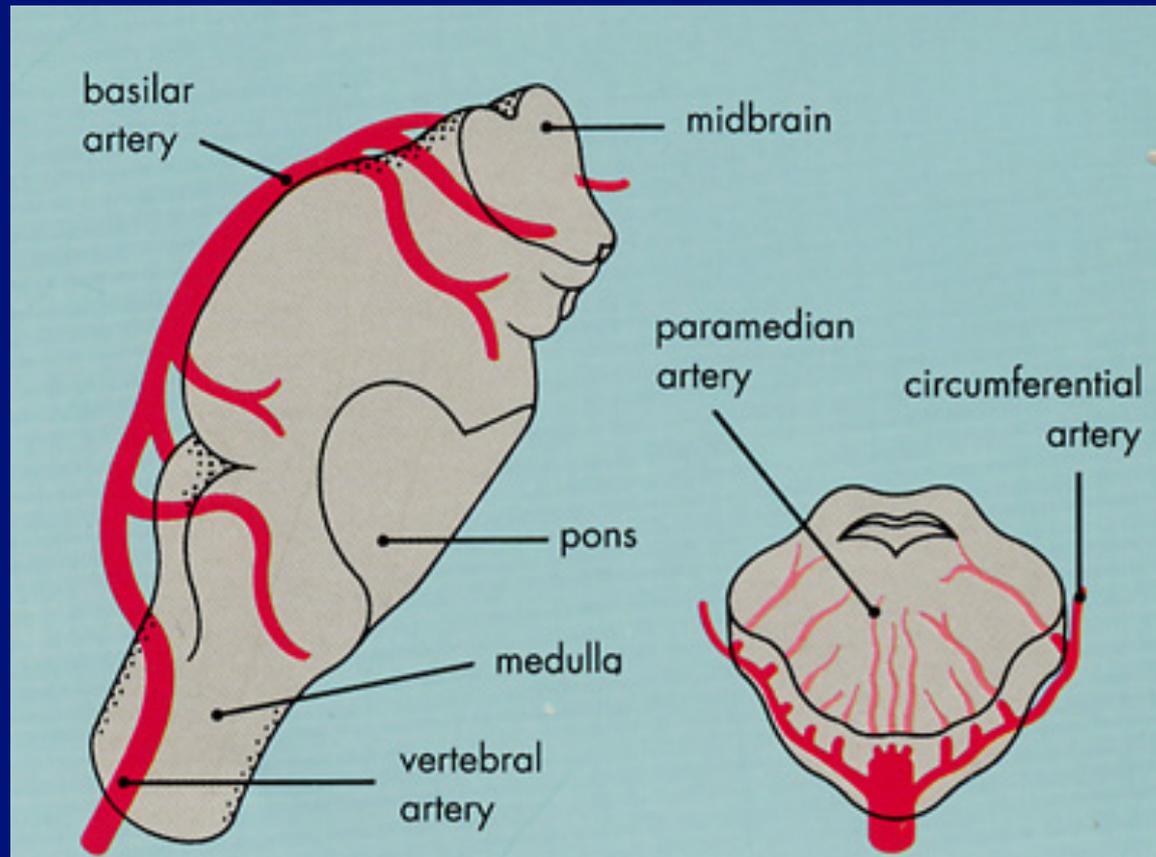
Mésencéphale

Pont de Varole
(protubérance)

Bulbe rachidien



Les branches de l'artère basilaire



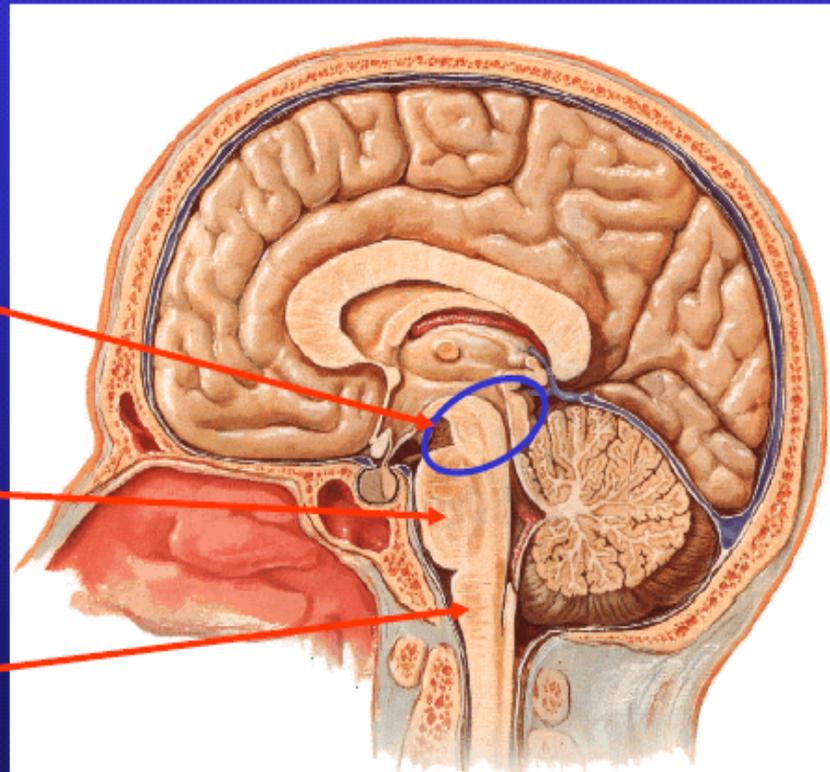
5. Le tronc cérébral (422)

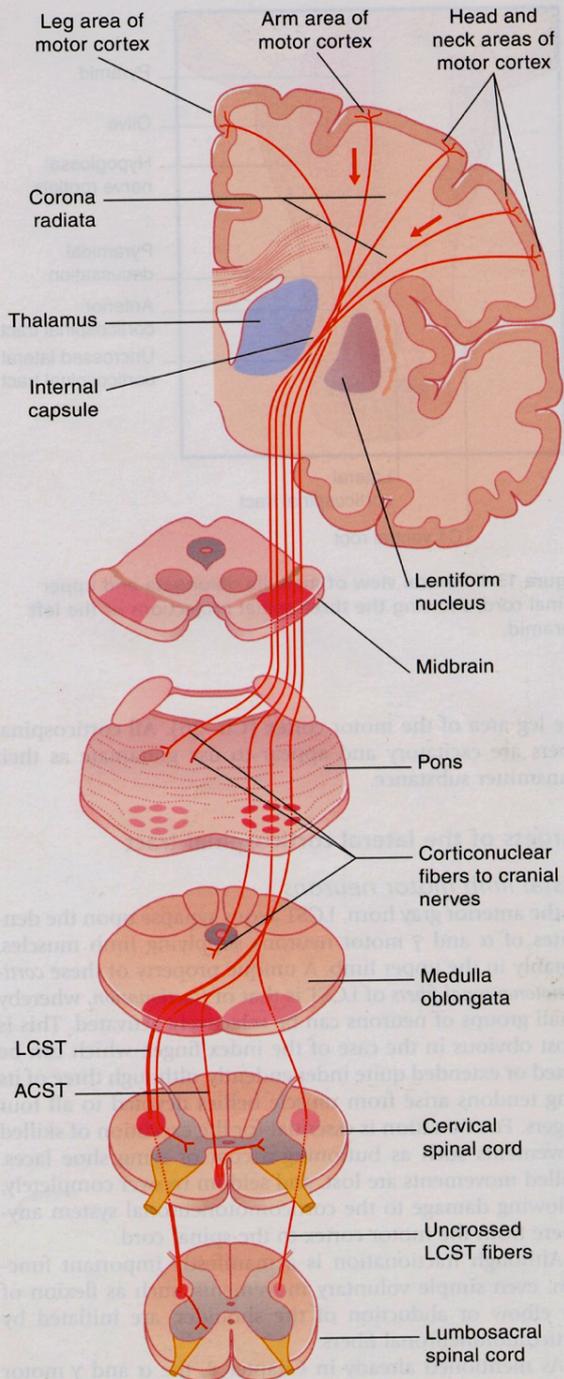
Formé de :

Mésencéphale

Pont de Varole
(protubérance)

Bulbe rachidien





Faisceau cortico-bulbaire

Noyaux moteurs de nerfs crâniens

noyau moteur du V
muscles de la mâchoire

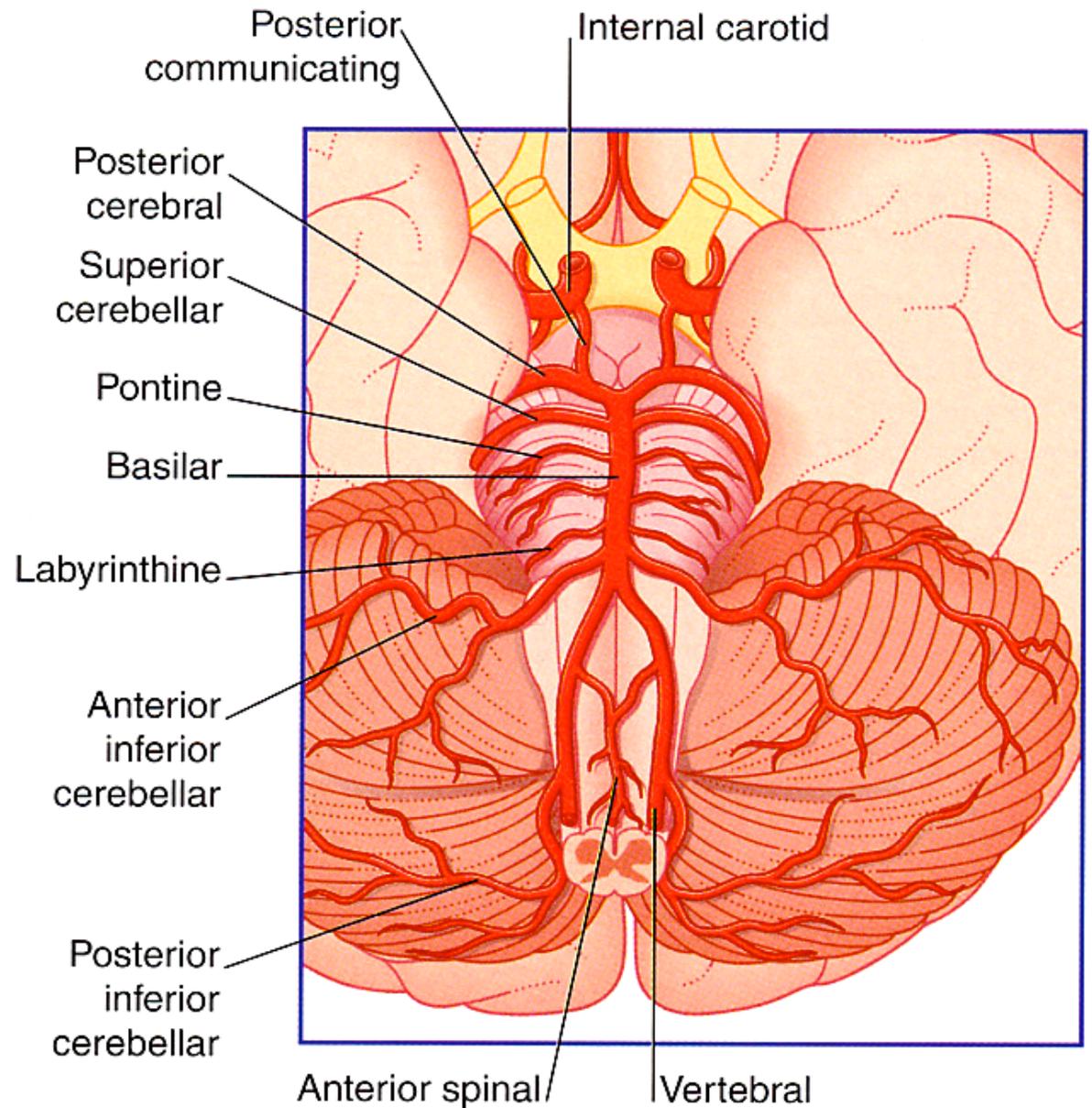
noyau moteur du VII
muscles de la face

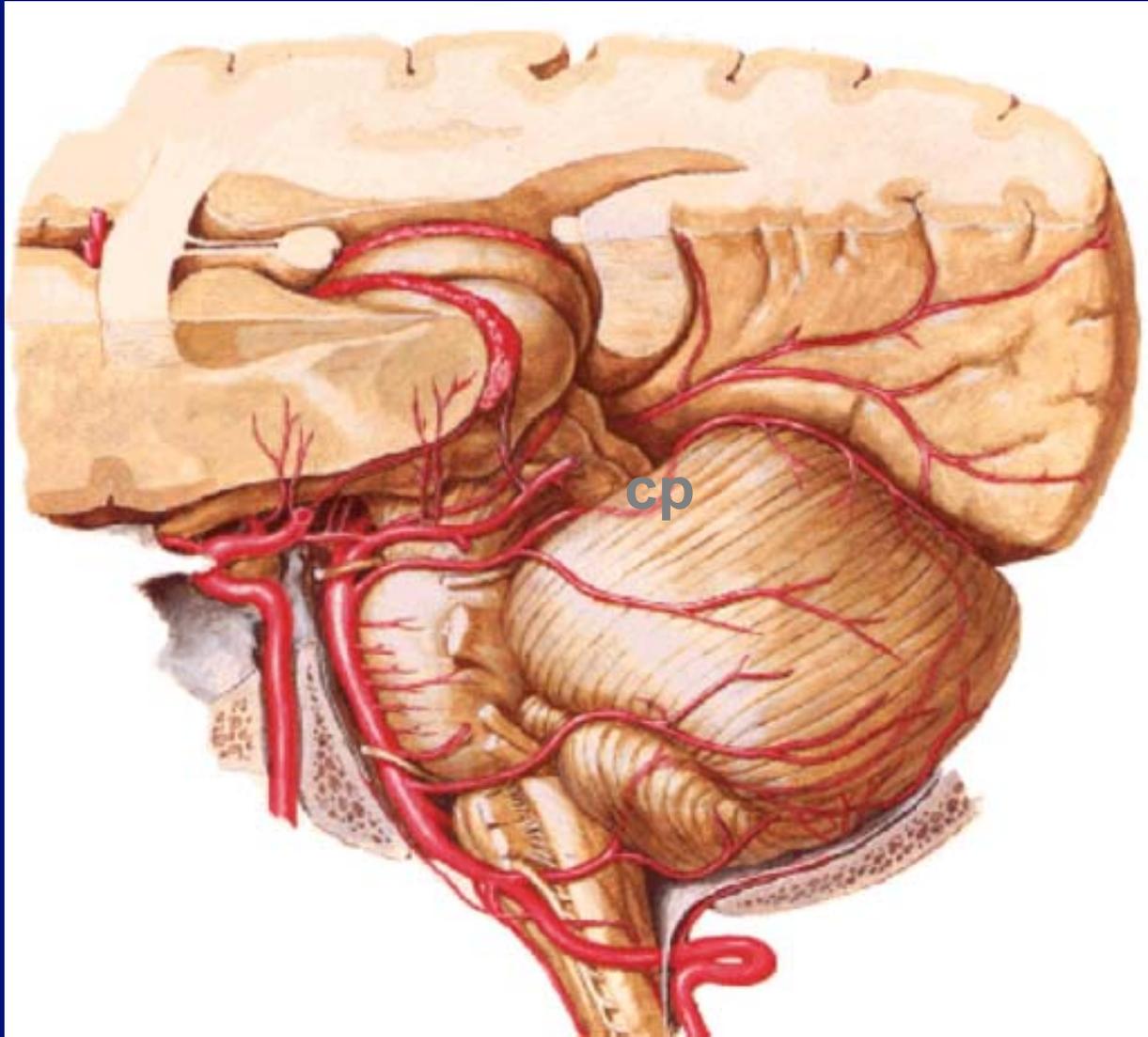
noyau ambigu (IX, X, XI)
muscles du palais, du pharynx
et du larynx

noyau spinal accessoire (IX)
muscles du cou: sterno-cleido-mastoïdien
et trapèze

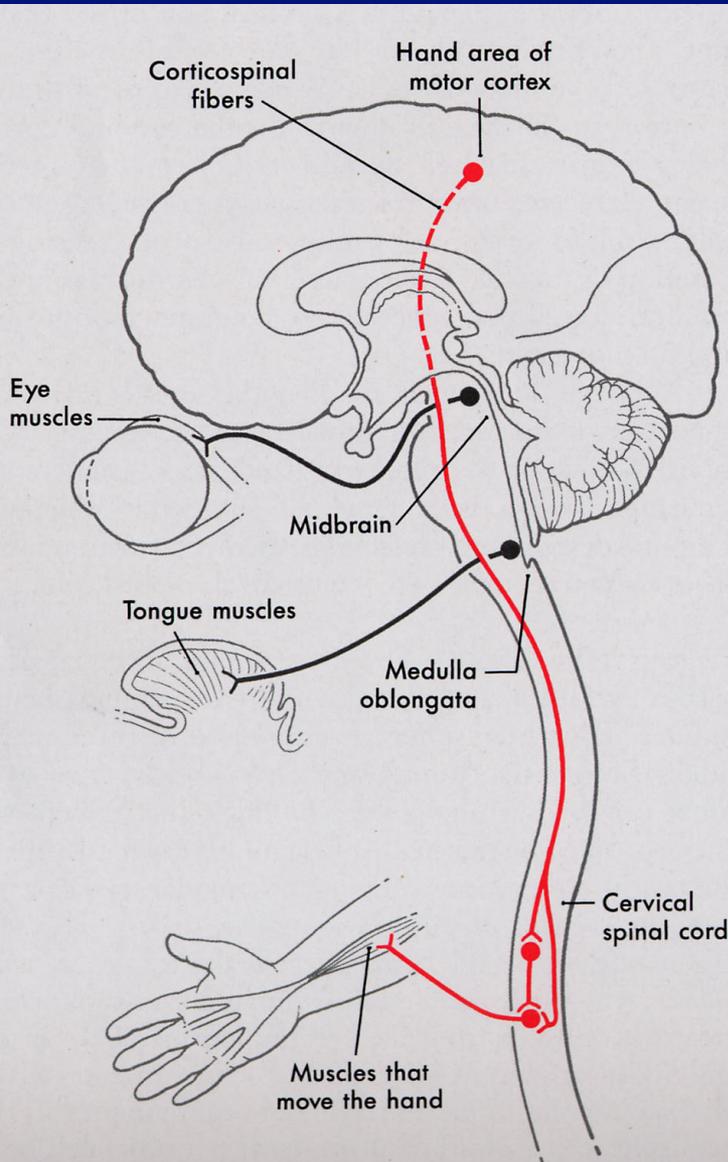
noyau de l'hypoglosse (XII)
muscles de la langue

Les artères du tronc basilaire vertébrales



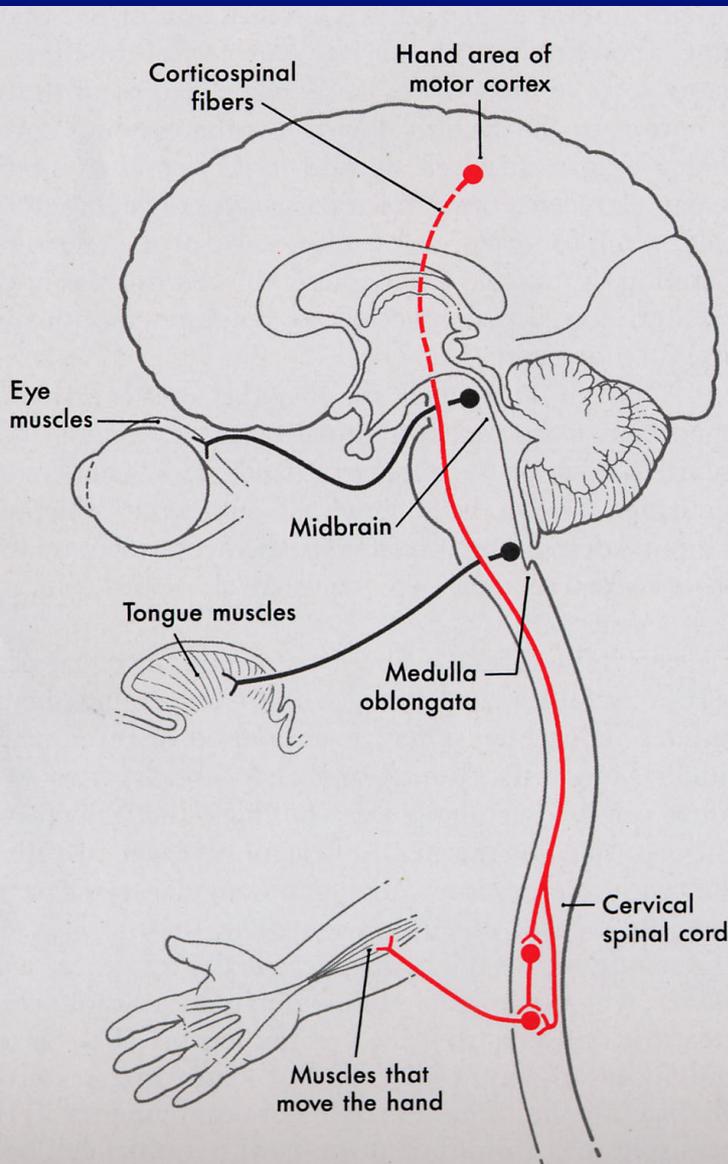


Le faisceau pyramidal ou cortico-spinal

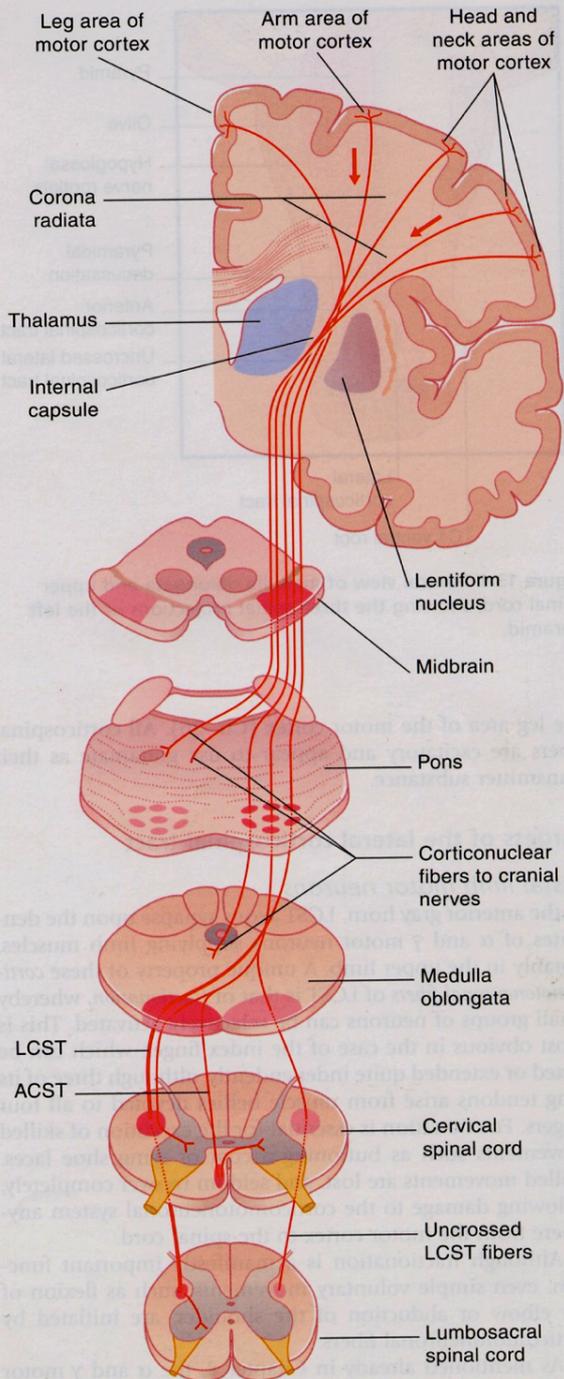


Les faisceaux pyramidaux sont responsables de la motricité volontaire

Le faisceau pyramidal ou cortico-spinal



Les faisceaux pyramidaux sont responsables de la motricité volontaire



Faisceau cortico-bulbaire

Noyaux moteurs de nerfs crâniens

noyau moteur du V
 muscles de la mâchoire

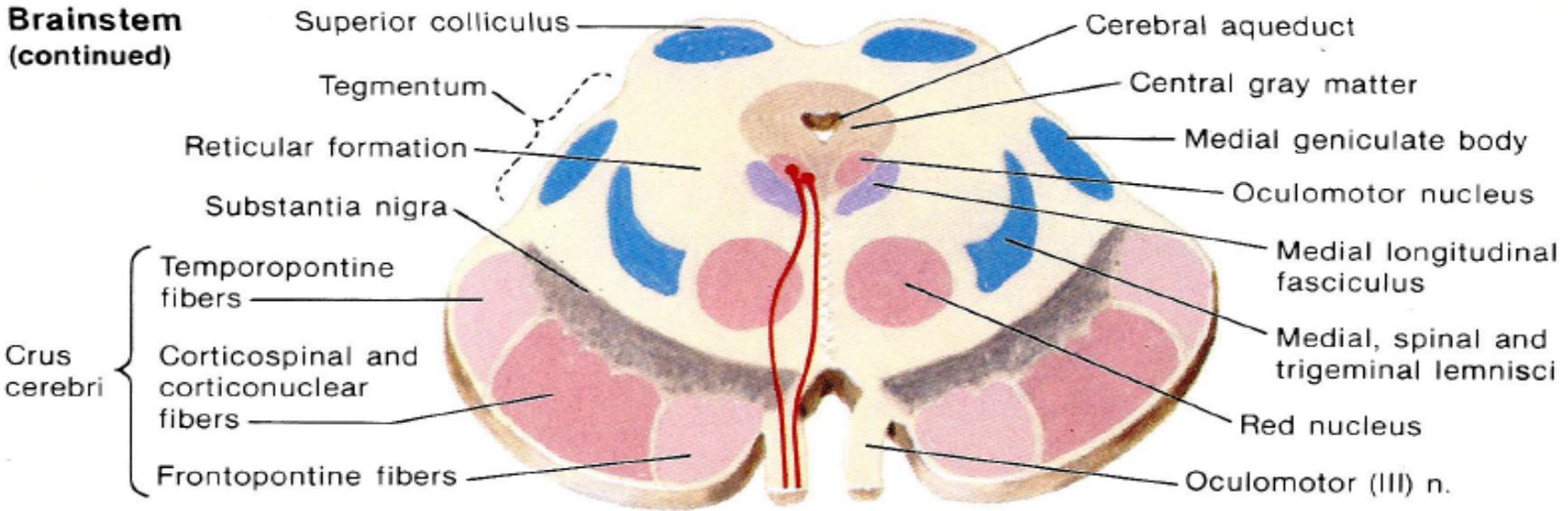
noyau moteur du VII
 muscles de la face

noyau ambigu (IX, X, XI)
 muscles du palais, du pharynx
 et du larynx

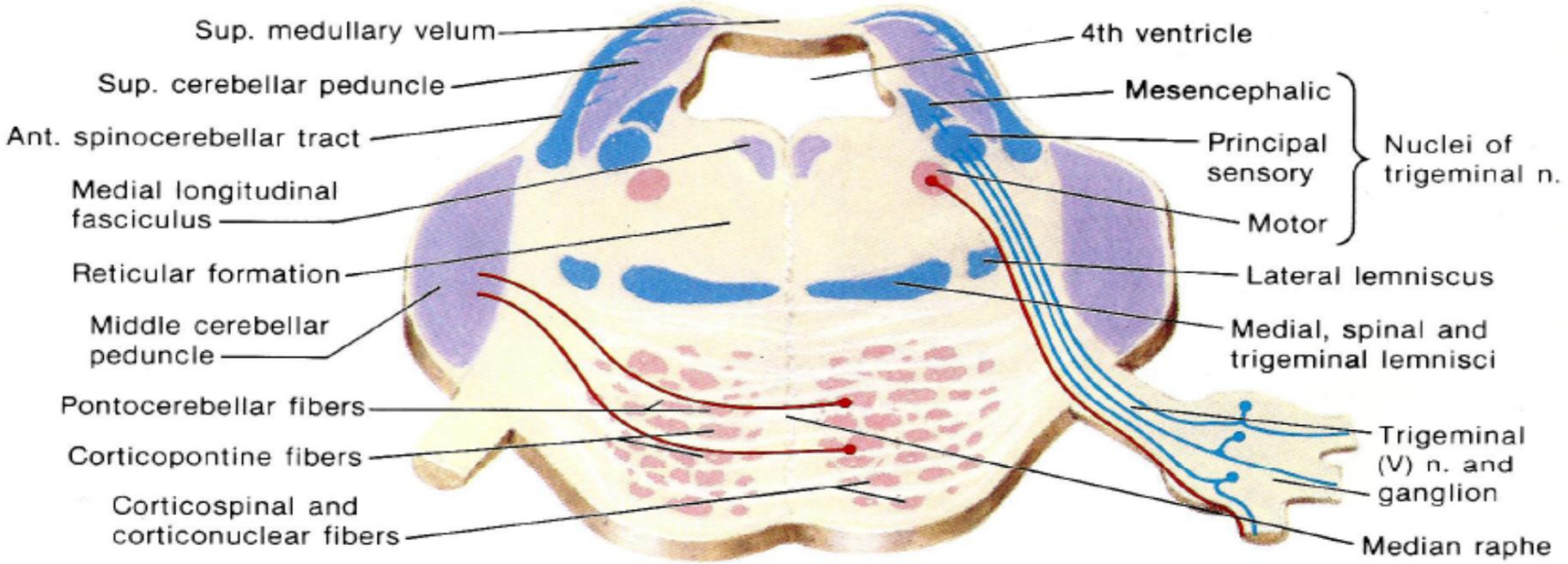
noyau spinal accessoire (IX)
 muscles du cou: sterno-cleido-mastoïdien
 et trapèze

noyau de l'hypoglosse (XII)
 muscles de la langue

**Brainstem
(continued)**



Section through midbrain at level of superior colliculi (A—A, Plate 12)



Section through pons at level of trigeminal nerves (B—B, Plate 12)