

DEA SOFIANE GHORBEL 2005

Statut fonctionnel et qualité de vie chez le locked-in syndrome a domicile

1/ INTRODUCTION :

Le terme de locked-in syndrome (LIS) a été introduit par Plum et Posner en 1966 [28] pour désigner un tableau clinique fait de quadriplégie, diplégie faciale et anarthrie, chez des patients présentant une conservation de la conscience et des facultés intellectuelles, ne pouvant communiquer que par le clignement des paupières ou les mouvements palpébraux. La tétraplégie et les troubles de l'élocution sont secondaires à l'interruption respective des voies cortico-spinales et cortico-bulbaires. Le substratum neuro-pathologique est représenté par des lésions bilatérales de la partie ventrale de la protubérance [24]. Sur des cas isolés, certains auteurs ont distingué des LIS par lésion ventropontine étendue, le plus souvent ischémiques et de mauvais pronostic, et des LIS par lésion mésencéphalique, traumatiques ou vasculaires, de meilleur pronostic [25]. Dans une étude sur 27 cas de LIS par Haig [15] l'étiologie ischémique, quel qu'en soit le mécanisme, en est la cause principale, sans négliger les LIS traumatiques [10] : 8 traumatismes crâniens, 13 ischémies du tronc cérébral (8 lésions pontines par accident vasculaire, 3 diffuses par bas débit suite à un collapsus, 1 infarctus post traumatique et un par embols multiples), 4 hémorragies du tronc cérébral (une seule exclusivement pontine) et 2 de contiguïté (lésion secondaire du tronc cérébral), 2 étiologies infectieuses. Des observations isolées de LIS après manipulation vertébrale cervicale ont été rapportées [11,19].

De manière générale le LIS survient le plus souvent suite à un accident vasculaire cérébral étendu [15] du système vertébro- basillaire (thrombose du tronc basilaire). Des classifications du LIS ont été proposées selon l'étendue de l'atteinte motrice ou verbale [3].

Du fait de la rareté de ce syndrome, très peu d'études se sont intéressées à son évolution [7,10,12,18,22,23,26,30]. La rareté des cas de LIS est une notion toute relative à discuter : les progrès médicaux des dernières années tendent à diminuer leur mortalité initiale [12, 18, 22] et à prolonger leur durée de vie. Cette population d'adultes poly handicapés "non parlants" d'origine acquise ne cessera donc de croître. Il n'y a pas eu depuis 10 ans [18] d'étude sur la mortalité, le devenir fonctionnel et les complications à long terme des LIS . Le coût médico-social pour la collectivité et les répercussions intra-familiales inhérentes à la prise en charge à domicile de ces patients justifie d'autant plus à nos yeux qu'on s'y intéresse.

Nous nous proposons par une enquête transversale sur une population interrogée de 68 LIS, d'évaluer leur statut fonctionnel et de le comparer à leur niveau de qualité de vie.

2/ PRESENTATION DU PROBLEME et OBJECTIFS

1/ ETAT DE LA QUESTION :

Du fait de la rareté du syndrome, et de l'absence de consensus sur la définition du tableau clinique, très peu d'études se sont intéressées à son évaluation. Sur une série de 29 LIS à domicile la survie à 5 ans a été évaluée à 81% en 1992. Il n'y a eu à notre connaissance qu'une seule évaluation de la qualité de vie, sur 7 LIS hospitalisés [2], aucune à domicile.

En 1995 le groupe d'étude interdisciplinaire des traumatisés crâniens et des patients paucirelationnels de l'American Congress of Rehabilitation Medicine (ACRM) [1] a adopté comme définition pour le LIS : "tableau clinique neuro-comportemental observé chez un patient éveillé, conscient de son environnement, capable de communiquer mais ne pouvant ni bouger, ni parler. Ce tableau clinique associe : (a) persistance des mouvements palpébraux, et /ou des mouvements verticaux des globes oculaires, ET (b) intégrité des fonctions supérieures, ET (c) atteinte sévère de la parole avec dysarthrie, hypophonie ou anarthrie, ET (d) une paralysie complète ou partielle des quatre membres, ET (e) une communication basée principalement sur les mouvements oculo-palpébraux." Cette définition, insiste sur l'aspect fonctionnel du déficit et s'éloigne donc de la description initiale du LIS "complet" classique, pour englober des formes de LIS "partiels ou incomplets" [3] se comportant comme des LIS complets d'un point de vue fonctionnel. Lors de cette même conférence de consensus le groupe d'intérêt interdisciplinaire spécial des traumatisés crâniens de l'ACRM a proposé des définitions pour les différents diagnostics différentiels du LIS que sont le coma, le mutisme akinétique, l'état paucirelationnel, et l'état végétatif.

Ainsi le coma est retenu devant l'association de six critères (1) l'absence d'ouverture spontanée des yeux ou à la suite d'une stimulation externe, (2) l'absence de réponse motrice aux ordres, (3) l'absence de réponse verbale intelligible, (4) l'absence de mouvement intentionnel, (5) l'absence de poursuite oculaire (dans un angle de 45°, quelle que soit la direction, yeux maintenus ouvert manuellement, (6) en l'absence de cause médicamenteuse de sédation.

Le mutisme akinétique associe un mutisme à une akinésie (défaut d'initiation motrice verbale ou gestuelle) avec une conservation de la vigilance (yeux ouverts, suivi du regard adapté aux stimuli de l'entourage) contrastant avec une réactivité quasi nulle. La conservation de la compréhension permet parfois d'entrer en communication avec le malade par un code simple.

Le patient « pauci-relationnel » ou « état de conscience minimal » (minimal conscious state, MCS), réalise une réponse itérative à un ou deux ordres simples, a parfois acquis le oui /non, ainsi que quelques réponses verbales intelligibles, exprime des réactions affectives appropriées (pleurs, sourires) et réalise des manipulations d'objets.

A ces diagnostics différentiels s'ajoutent les cas de « limites à la communication » pouvant compliquer une des tableaux précédents et pouvant faire porter par excès le diagnostic de LIS : aphasie, III bilatéral, cécité corticale, syndrome de Terson (hémorragie du vitré), surdité, polynévrite de réanimation.

2/ CONCEPT DE QUALITE DE VIE :

La qualité de vie a été définie par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) comme un état de bien être physique, psychique, et social. Cette définition ainsi que la revue de la littérature permet de dégager les trois principales dimensions du concept de qualité de vie qui sont : la dimension physique, la dimension psychologique et la dimension sociale [4]

L'amélioration de nos conduites thérapeutiques nous oblige à prendre en considération ce concept, c'est-à-dire le degré de satisfaction du patient dans l'évaluation de son traitement.

L'appréciation par le patient reste subjective reposant sur ses impressions. En revanche le clinicien propose des échelles quantifiées autorisant des études comparées et de suivi après validation. Subsiste le problème théorique du choix de l'instrument de mesure : générique (SF-36 par exemple) ou spécifique d'une pathologie. Les outils génériques accordent plus d'importance à l'aspect général de la santé, à la satisfaction du patient et explorent plus globalement certaines dimensions concernant les fonctions psychologiques et sociales de l'individu, couvrant ainsi des dimensions plus larges que l'état fonctionnel de l'individu : bien être et perception globale de sa santé. Les mesures spécifiques quant à elles explorent de façon plus précises chaque dimension où on s'attend à une altération spécifique de la maladie.

3/ PROBLEMATIQUE DE L'EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE CHEZ LE L.I.S :

L'évaluation écologique des LIS, en dehors des échelles d'indépendance fonctionnelle et des études sur le travail d'adaptation du domicile [8], reposent sur le vécu par le patient de l'ensemble de sa prise en charge, à la fois dans son volet rééducatif mais aussi d'accompagnement social et d'aide aux familles. Au-delà du déficit moteur, lors d'une enquête faite au sein de l'association ALIS en avril 2000 (annexe1), il apparaît que la difficulté à communiquer, et l'incapacité à se nourrir par la voie orale normale avec nécessité d'une gastrostomie sont autant de facteurs susceptibles d'influer sur la qualité de vie.

La mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF) largement utilisée pour évaluer l'autonomie fonctionnelle [13] des patients handicapés, présente l'inconvénient de ne pas être assez sensible aux récupérations souvent trop modestes des patients LIS. En effet, quels que soient les progrès sur les mouvements partiels d'un segment de membre, du cou ou des yeux, la cotation MIF du patient restera inchangée pour les items évaluant la réalisation des soins personnels, et les transferts. Quand bien même cette récupération autorise des gains fonctionnels en termes d'autonomie de déplacement (guidage d'un fauteuil roulant électrique) ou de

communication (système d'aide électronique), la cotation globale MIF du patient n'augmentera que de 5 points, pour un total de départ de 40/126 chez un LIS complet.

L'analyse de la littérature n'ayant presque rien fourni sur la qualité de vie du patient LIS [2], nous postulons que ce qui compte le plus chez ces patients semble être moins le niveau de handicap physique, que les conséquences de celui-ci en termes de limitation de la communication avec l'entourage, d'inconfort dans la vie sociale et familiale, de perte de loisirs, et d'altération globale de sa propre image. Les outils d'évaluation de la qualité de vie sembleraient donc plus adaptées au suivi à long terme de ces patients, que les échelles d'autonomie fonctionnelle.

Des études chez les patients cérébrolésés au sens large [17] ont fait appel à de tels instruments tels que [17] l'Index de Réintégration à la Vie Normale (RNLI) de Wood-Dauphinée qui présente l'avantage d'une réalisation rapide, [19] le Sickness Impact Profile (SIP) avec 136 items ou [12] le Profil de Qualité de Vie Subjective (PQVS). Les deux derniers outils font appel à une évaluation conjointe par le patient et par un proche. La dernière échelle (PQVS), francophone, a la particularité de comporter en plus l'évaluation par un proche de la qualité de vie du patient (proxy assessment), ce qui est particulièrement intéressant si l'on s'inscrit dans une démarche déterministe. Malheureusement ces données semblent d'interprétation plus difficile car le vécu est très variable en fonction du lien de parenté avec le blessé et selon que le parent réside ou non avec lui.

Pour être renseigné par le patient LIS lui-même, l'échelle de qualité de vie choisie se doit de comporter peu de questions, du fait de sa fatigabilité et de sa lenteur de communication. Le SIP fut jugé trop long à renseigner. Nous avons préféré un autre questionnaire générique le SF 36 [20, 21], validé en français, renseigné en quelques minutes, réputé sensible aux changements, et dont nous avons une bonne pratique [14]. Il est d'autre part bien adapté à l'évaluation de la

qualité de vie du patient neurologique (accidentés vasculaires cérébraux, sclérose en plaques, blessés médullaires).

4/ LA SF 36 OU MOS-SF 36 :

La SF 36 a été développé par Ware et Sherbourne en 1992 à partir du Medical Outcome Study (MOS), questionnaire englobant 149 items et élaboré pour évaluer la manière dont le système de santé américain affecte l'issue des soins [30] .

La SF 36, ou MOS-SF 36, est une échelle multidimensionnelle, générique, c'est à dire qui évalue l'état de santé indépendamment de la pathologie causale, du sexe, de l'âge, et du traitement.

Cette échelle peut être administrée en auto- ou hétéro- questionnaire, et ne requiert que 5 à 10 minutes. Ces 36 items évaluent 8 dimensions (annexes 2) : activité physique (physical function : PF), limitations dues à l'état physique (role physical : RP), douleurs physiques (bodily pain : BP), santé perçue (general health : GH), vitalité (vitality : VT), vie et relations avec les autres (SF : social function), limitations dues à l'état physique (role emotional : RE), et santé psychique (mental health : MH) regroupées en 3 catégories :

- Le statut fonctionnel :

Il comprend 10 items sur l'activité physique (PF), 2 items sur la vie et relations avec les autres (SF), 4 items sur les limitations dues à l'état physique (RP), et 3 items sur les limitations dues à l'état psychique (RE).

- Le bien être :

Il comprend 5 items sur l'évaluation de la santé psychique (MH), 4 items sur l'énergie et la vitalité (VT), et 2 items sur les douleurs physiques (BP).

- L'évaluation globale de la santé :

Elle est fondée sur 5 items de la perception globale de l'état de santé (GH), et un item servant à décrire les modifications de l'état de santé au cours de l'année écoulée (HT).

D'autres domaines pouvant être pertinents n'ont pas été choisis dans la SF 36 : sexualité, sommeil, situation et positionnement familial (family function).

Dans deux dimensions, la réponse se fait de manière binaire (oui / non), et dans les six autres de manière qualitative ordinale (3 à 6 réponses possibles). Pour chaque dimension, les scores aux différents items sont codés puis additionnés et transformés linéairement sur une échelle allant de 0 à 100. Un score résumé physique (PCS : physical composite score) et un score résumé psychique (MCS : mental composite score) peuvent être calculés selon un algorithme établi. Dans la langue anglaise, différentes versions ont été proposées notamment la version standard que nous utilisons, la version aiguë, et la version anglaise de la Grande Bretagne. A noter que la version aiguë de la SF 36 utilise la notion d'une semaine au lieu de quatre semaines utilisée dans la version standard. Cette version est plus intéressante lorsque le questionnaire est administré hebdomadairement ou bi-mensuellement. Malgré différentes traductions en langue française réalisées par des équipes canadiennes et suisses, une adaptation française a été proposée par Leplège [20, 21], afin d'améliorer la fiabilité de la SF 36 chez la population française. Cette échelle fait partie aujourd'hui du projet IQOLA (International Quality of Life Assessment project). Son objectif initial de traduire la SF 36 en 15 langues a été étendu à 40 langues dans la perspective d'une utilisation dans les études internationales comparatives.

5/ OBJECTIFS DE L'ETUDE :

- 1/ Détermination du profil fonctionnel des personnes LIS à domicile
- 2/ Evaluation de la qualité de vie (QDV) des personnes LIS avec la SF 36, en la comparant à la population normale.
- 3/ Recherche de corrélation entre les scores des différents domaines de la SF 36 et certaines variables explicatives médicales, fonctionnelles ou sociales.

3/ MATERIEL & METHODES :

1/ MATERIEL :

* Population étudiée. Cette étude est réalisée à partir du registre de l'Association du Locked-in Syndrome (ALIS), registre qui comprend 68 patients LIS identifiés au 31 décembre 2001 et susceptibles d'entrer dans l'étude.

* Enquête et recueil des données. Elle a pour support un questionnaire envoyé par courrier aux patients et à leur famille, chargés de le communiquer aux différents thérapeutes intervenant à domicile. Pour augmenter le nombre d'observations une campagne d'information a été réalisée auprès des patients LIS et leur famille : présentation du projet de l'étude lors de la journée de l'ALIS (23 mars 2002 à Paris), pendant des réunions de l'association et dans la « lettre de l'ALIS ». Pour les mêmes raisons une lettre d'accompagnement a été jointe au questionnaire reçu par les familles et à la partie destinée au médecin traitant. Dans un deuxième temps, les personnes ont été contactées et informées par téléphone de l'envoi du questionnaire. Une fois celui-ci envoyé, une relance par courrier électronique ou téléphonique a été faite auprès des patients et leur famille à deux reprises à 15 jours d'intervalle. La collection informatique des données a été faite en respectant l'anonymat des personnes, et après information écrite. Le renvoi du questionnaire faisant office de consentement écrit par le patient. Cette étude a été soumise à l'approbation de la commission informatique et libertés quant à la sécurisation des informations données.

* Le questionnaire. Les données médicales sont recueillies, par le biais du médecin traitant, du kinésithérapeute et de l'orthophoniste. L'état clinique de ces patients étant évolutif et fluctuant, on ne tiendra compte que de l'état somatique des quatre dernières semaines précédant l'enquête. Les dimensions de la qualité de vie explorées par ce questionnaire sont générales et ne tiennent pas compte d'aspects spécifiques au statut du patient LIS. Une enquête préliminaire, portant sur 51

patients de l'ALIS, a souligné l'importance des troubles de la déglutition, des difficultés de communication (annexe 1). C'est à partir de ces données qu'un questionnaire supplémentaire explorant les conséquences spécifiques au LIS a été proposé en complément à la SF36. A cet effet un questionnaire d'évaluation de la dysphagie déjà validé en anglais et qui fait l'objet d'un travail de validation en français, a été utilisé [27]. Afin de faciliter l'expression des résultats par le patient LIS, on a opté pour la cotation par échelle visuelle analogique (EVA) pour les autres items additionnels (annexe 3).

Compte tenu du partenariat avec l'ALIS, certaines questions concernaient des éléments recueillis pour l'association afin de permettre une enquête interne sur le suivi de la qualité de la prise en charge médico-sociale à domicile. Elles n'ont pas prises en compte dans notre étude.

Au total, le questionnaire adressé au patient comprenait :

A/ Une partie « LIS et famille » comportant un premier volet sur le statut socio-familial et administratif, et un deuxième volet d'appréciation de la qualité de vie ; ce dernier comprend la SF 36 [8], complétée par un questionnaire avec des items spécifiques à certains besoins exprimés par les patients LIS. Ainsi, ont été étudiés : la douleur physique, le sommeil, l'activité sexuelle, les sorties et loisirs, les troubles de la déglutition.

B/ Une partie médicale pour le médecin traitant : diagnostic, histoire de la maladie, traitements en cours, complications survenues dans les quatre semaines.

C/ Trois autres parties adressées aux thérapeutes : kinésithérapeute (évaluation du déficit moteur et orthopédique), orthophoniste (bilan des capacités phonatoires, de déglutition et des fonctions supérieures) et infirmière (prise en charge de la trachéotomie et de la gastrostomie, mode mictionnel, régime alimentaire). Dans chacun des volets ont été recueillies des informations sur les techniques de rééducation, sur les mesures de réadaptation, et sur l'évaluation des pratiques de soins.

2/ METHODES :

*Critères d'inclusion et d'exclusion.

Les patients présentant un tableau clinique correspondant à la définition de l'ACRM à laquelle nous nous référons ont été retenus. Ont été exclus tous ceux qui présentaient d'autres lésions sus tentorielles, cérébelleuses ou ceux ayant des antécédents de traumatisme crânien, d'accident vasculaire cérébral, de maladie neurodégénérative, neuromusculaire ou psychiatrique.

*Variables mesurées.

Nous avons étudié le profil de nos patients : âge, sexe, situation familiale, niveau d'instruction, habitation, ressources matérielles, différentes étapes d'évolution de sa maladie.

Nous nous sommes proposés de quantifier la récupération motrice au niveau des quatre membres, de la tête, et de la sphère ORL (état phonatoire, mode alimentaire), l'état articulaire, et le niveau de spasticité segmentaire. Nous avons ensuite analysé ensuite des paramètres cliniques fonctionnels : l'acquisition d'une station assise, d'une préhension, d'une commande du fauteuil roulant. L'utilisation fonctionnelle ou non de ces récupérations pour la communication (validation ou désignation), et la présence de moyens de communication, a fait l'objet d'une attention particulière.

L'étude statistique a ensuite permis l'analyse des profils de réponses au questionnaire SF 36 domaine par domaine en les comparant à la population générale à la recherche d'effet plafond ou plancher. L'étude des réponses aux items additionnels de QDV a été faite par comparaison à la SF36.

* Outil statistique pour les critères de jugement de l'étude.

On a recherché dans un premier temps des différences statistiquement significatives entre les scores des différents domaines de la SF36 chez les LIS et ceux des mêmes domaines dans la population générale par le test des moyennes de Student. Ensuite des tests uni variés ont été

réalisés à la recherche de liens entre les scores de qualité de vie par domaine et certaines variables explicatives, soit quantitatives (coefficient de corrélation de Spearman), soit qualitatives, binaires ou ordinales (test de Wilcoxon).

Compte tenu de la taille trop réduite de la population finale et de la qualité des réponses nous n'avons pu introduire comme variables explicatives dans un modèle de régression linéaire multiple une grande partie des variables mesurées suscitées.

4/ RESULTATS

A/Acceptabilité du questionnaire :

Le questionnaire a été adressé à 68 patients vivant à domicile au moment de l'enquête. Un questionnaire nous a été retourné pour changement d'adresse. Sur les 67 questionnaires 39 % seulement nous ont été retournés même après relance téléphonique. Parmi eux 2 sont inexploitable car incomplets et un a été éliminé le patient étant hospitalisé au moment de l'enquête. En reprenant les critères de l'ACRM nous classons les patients en :

- « Vrais » LIS , répondant aux critères de l'ACRM ; ils sont au nombre de 17 et feront l'objet de l'étude.
- « LIS + », 10 patients présentant un tableau de LIS auquel s'ajoutent d'autres symptômes du fait d'une autre atteinte du système nerveux central.
- « Anciens » LIS , 9 patients qui ont présenté initialement un tableau de LIS mais qui ont récupéré suffisamment pour ne plus répondre aux critères de l'ACRM.

B/ Profil de la population :

B-1/ Profil socio-familial (tableau :1) :

Notre série est constituée de 17 patients : 70 % sont des hommes. Notre population est relativement jeune avec des extrêmes de 33 et de 57 ans. Tous nos patients vivent en famille. Onze des 14 couples ont au moins un enfant.

La majorité de nos patients a un niveau d'instruction au moins secondaire. La plupart de nos patients résident dans un milieu rural ou une petite ville moins de 100 000 habitants.

VARIABLE	RESULTAT
AGE	44,47 +/- 6, 32 ans
SEXE	12 hommes 5 femmes
SITUATION FAMILIALE	
Marié	14
Célibataire	3
NIVEAU D'INSTRUCTION	
Universitaire	6
Secondaire ou BAC	9
Primaire	2
LIEU DE RESIDENCE	
Agglomération parisienne	3
20 000 à 100 000 habitants	4
2000 à 20 000 habitants	4
Rural	6
DOMICILE AMENAGE	10
VOITURE AMENAGEE	12
MANIPULATION FAUTEUIL	4

Tableau 1 : Profil socio-économique des LIS

Le conjoint du LIS a du modifier son activité professionnelle dans 11 cas : 6 arrêts et 5 changements soit de la durée, soit du lieu, soit de la nature même de leur travail. Deux n'ont pas

changé leur travail, un n'a pas répondu. Pour les 3 célibataires deux ont vu leur mère arrêter le travail pour s'occuper d'eux. Seize patients ont jugé qu'ils n'étaient pas capables de reprendre une activité professionnelle.

La résidence de nos patients est aménagée à l'handicap dans 10 cas (58 %) des cas, et douze (70 %) ont des voitures aménagées. Seulement 4 patients (23 %) arrivent à manipuler leur fauteuil roulant électrique pour les déplacements dans le domicile.

B-2/ Profil clinique et fonctionnel (tableau : 2) :

L'étiologie du LIS était principalement vasculaire ischémique (64 %). L'ancienneté du LIS est de 5,52 ans +/- 3,69 (extrêmes 2-16). L'accident s'est compliqué d'un coma chez 14 patients (3 non renseignés). Sa durée moyenne est de 3 semaines +/- 31 jours (extrêmes 1-120 j). Si on ne tient pas compte du patient qui a fait 4 mois de coma, la durée moyenne de coma devient 2 semaines +/- 12 jours (extrêmes 1- 30 j).

Le séjour total à l'hôpital tous services confondus est de 19,12 mois +/- 8,25 mois (extrêmes 6-32 mois). Tous les patients ont été trachéotomisés et gastrotomisés à la phase initiale. Deux patients uniquement ont du être ré-hospitalisés depuis leur retour à domicile pour complications (pneumonie et occlusion intestinale).

Les principales caractéristiques cliniques de nos patients sont regroupées dans le tableau 2 .

Sur le plan moteur tous les patients ont récupéré une commande volontaire de leur rachis cervical. La récupération motrice autorise une désignation ou une validation chez 12 patients (70%). Une position assise partielle n'était possible que chez près du tiers des patients.

Cinq des 17 patients ont récupéré une ébauche de préhension (score d'Enjalbert 2 à 4) d'au moins une main (29 %).

VARIABLE	RESULTAT
ETIOLOGIE	
Vasculaire	12
Ischémique	11
Hémorragique	1
Traumatique	3
Non renseigné	2
ANCIENNETE	5,52 ans
DUREE DU SEJOUR A L'HOPITAL	19,12 mois
TABLEAU CLINIQUE	
Trachéotomie	5
Gastrostomie	10
Troubles visuels	9
Encombrement bronchique	9
Infection urinaire	4
Troubles de la sensibilité	4
Escarre	0
Mode alimentaire	
Exclusivement entéral	2
Majoritairement entéral	3
Mixte	3
Majoritairement oral	3
Exclusivement oral	6

Tableau 2 : Principales caractéristiques cliniques des LIS

RECUPERATION MOTRICE SEGMENTAIRE

Rachis cervical	17
Membres	
Validation	5
Désignation	7
Aucune récupération fonctionnelle	5

POSITION ASSISE (indice d'équilibre assis [5])

Nulle (pas de position assise)	11
1 (possible avec appui postérieur)	5
2 (déséquilibre lors des poussées)	1

PREHENSION (score d'Enjalbert [9])

Nulle	10
1 (approche syncinétique)	2
2 (approche analytique sans prise)	2
3 (prise globale sans lâcher actif)	2
4 (prise globale et lâcher actif)	1

Tableau 2 : Principales caractéristiques cliniques (suite)

Communication (tableau 3) :

Tous les patients arrivent à émettre des sons, seulement cinq arrivent à émettre des mots et des syllabes, deux arrivent seulement à émettre des syllabes. La majorité des patients utilise l'alphabet pour communiquer (76 %). L'expression du oui / non se fait par les mouvements des

paupières et des yeux la plupart du temps (70 %). Onze patients (64 %) possèdent un ordinateur.

Le temps moyen d'utilisation de l'ordinateur est de 60 minutes / jour (extrêmes 10-300 minutes).

Aucun n'utilise son ordinateur pour le contrôle de l'environnement.

Les patients «non oralisant» (PNO) communiquent à l'aide de tableaux alphabétiques ou par alphabet épilé. Les «oralisants» (mots isolés) s'expriment de la même manière que les PNO avec l'aide verbale ponctuelle .

VARIABLE	NOMBRE DE PATIENTS
UTILISATION DE L' ALPHABET	13
UTILISATION DE TABLEAUX DE COMMUNICATION	2
EXPRESSION DU OUI / NON	
Orale	3
Yeux et paupières	12
Pouce	1
Non renseigné	1
UTILISATION D'ORDINATEUR	11
UTILISATION DE BOITIER DE COMMUNICATION	2

Tableau 3 : Principaux paramètres de communication chez les LIS

En s'appuyant sur la définition de l'ACRM nous proposons la classification fonctionnelle suivante :

*a/ LIS « classique », **complet** et non oralisant*

Patients qui n'ont récupéré ni phonation, ni motricité, ou bien qui, malgré la mobilité de quelques groupes musculaires, ne peuvent l'utiliser pour désigner ou valider en situation de communication. Ils continuent à utiliser les codes.

*b/ LIS **complet** avec aide orale*

Patients qui sont similaires aux précédents sur le plan moteur, mais qui ont récupéré suffisamment de phonation pour s'aider sans que ça soit leur mode principal de communication. Ils continuent donc à privilégier la communication par code alphabétique.

*c/ LIS **incomplet** non oralisant*

Une récupération segmentaire incomplète leur permet de valider voir de désigner autrement que par la motricité oculo-palpébrale. Ils arrivent souvent à gérer un système d'aide à la communication (ordinateur, boîtier...). En revanche, ils n'ont pas récupéré l'oralisation, et continuent à utiliser les codes.

*d/ LIS **incomplet** avec aide orale*

Même statut moteur que (c) et oralisants comme (b).

<i>Motricité segmentaire</i>	Phonation : NON ORALISANT	AIDE ORALE
LIS COMPLET	6	5
LIS INCOMPLET	3	3

Tableau 4 : classification fonctionnelle des LIS

Le but de cette classification, principalement fonctionnelle, est d'individualiser ultérieurement ce qui conditionne plus la qualité de vie d'un LIS : la récupération motrice partielle ou l'aide orale ?.

C/ Etude de la qualité de vie :**C-1/ Etude descriptive***C-1-1/ La SF 36*

Parmi les 17 patients que nous avons retenus pour l'étude, seulement 15 ont répondu à la SF 36 de manière exploitable. L'analyse des moyennes des différents domaines de la SF 36 est présentée ci-dessous (fig.1; tableau 5).

Domaine	Moyenne	% Plancher	% Plafond	Ecart-type	Percentile 25 th	Médiane	Percentile 75 th
PF	0	100	0	0	0	0	0
RP	32	60	26,6	46,6	0	0	100
BP	60	0	26,6	33,3	21	54	84
GH	57	0	6,66	26,4	35	47	77
VT	42	0	0	21,9	25	40	55
SF	33	26,6	0	27,9	25	38	63
RE	38	53	26,6	49,6	0	0	67
MH	61	0	0	16,5	48	60	70

Tableau 5 : Score des différents domaines de la SF 36 (LIS)

La comparaison avec ceux de la population générale (annexe 4) objective des scores significativement plus bas ($p < 0,05$) pour les moyennes de 5 des 8 dimensions : RP, PF, VT, SF, RE. Les effets planchers des domaines RP, PF, SF et RE sont supérieurs à ceux de la population générale avec ($p < 0,05$) En revanche tous les effets plafond restent au-dessous de ceux de la population générale. La moyenne des domaines SF et RE au percentile 75th est inférieure ou égale à celle du percentile 25th de la population générale.

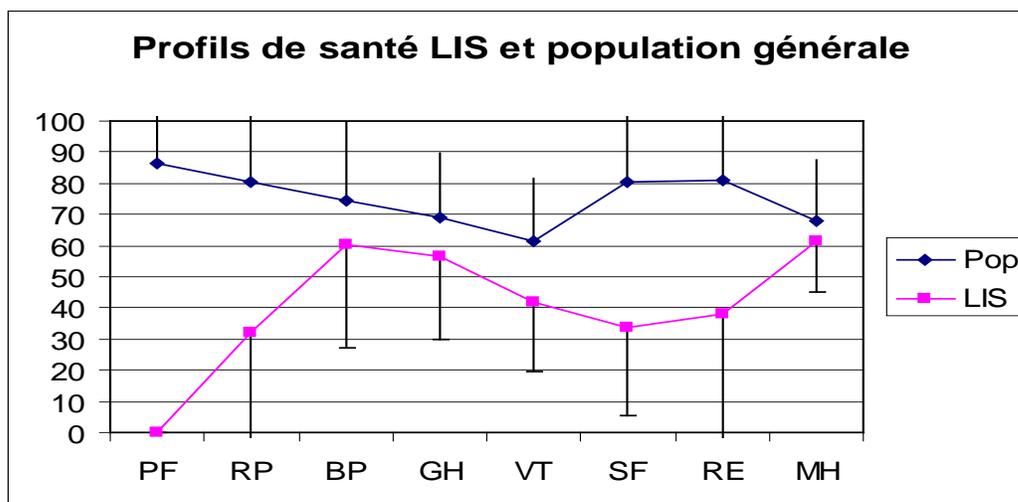


fig. .1 : Qualité de vie des LIS comparée à la population générale

Le calcul des moyennes des scores des différents domaines de la SF 36 en fonction de la classification fonctionnelle des LIS révèle un profil de courbe tendant à être meilleur pour ceux qui ont une aide orale (Figure 2 et tableau 6).L'étude statistique n'est pas pertinente vu la taille réduite des échantillons.

PATIENT (nombre)	PF	RP	BP	GH	VT	SF	RE	MH
Incomplet avec aide (3)	0	75	65,66	53	41,66	33,33	33,5	46,66
Incomplet non oralisant (3)	0	33,33	54,66	44	25	33,33	55,66	57,33
Complet avec aide (6)	0	25	87,5	75,5	57,5	44	50	52
Complet non oralisant (5)	0	0	38,4	52,2	39	25,2	20	72,4

Tableau 6 : qualité de vie des LIS (moyenne des domaines de la SF 36) en fonction de leur classification fonctionnelle

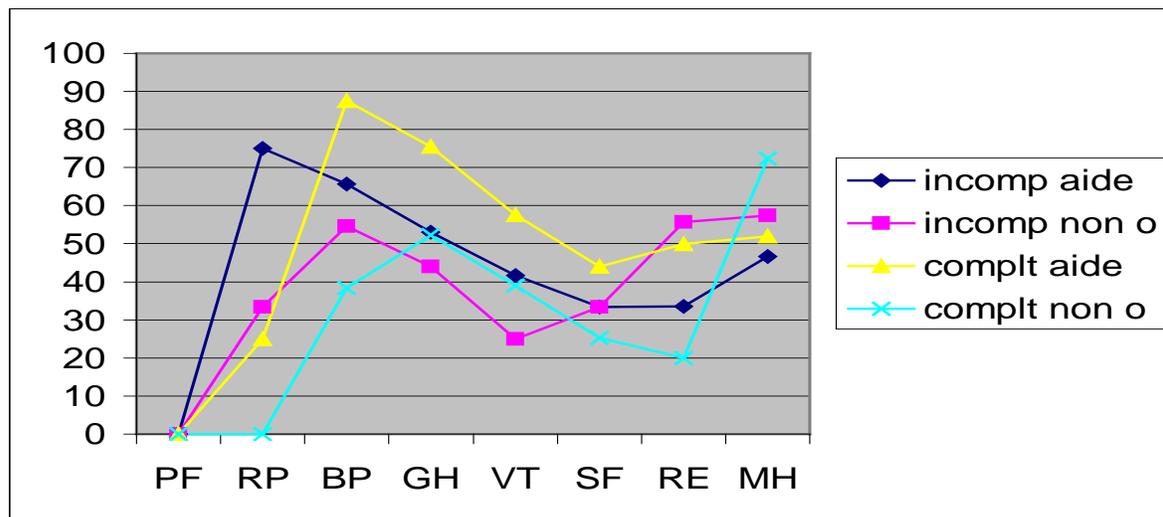


Figure 2 : Profil de qualité de vie en fonction de la classification fonctionnelle des LIS

C-1-2/ Les items additionnels à la SF 36 :

a) Variables qualitatives : (tableau 7)

Cinquante huit pour cent des LIS souhaitaient être traités en cas de pneumonie, seuls 41 % demandent à être réanimés après arrêt cardiaque.

VARIABLES	OUI	NON	NON RENSEIGNE
Traitement pour pneumonie	8	2	7
Traitement pour arrêt cardiaque	5	3	9
Douleur physique	6	11	0

Tableau 7 : Réponses aux variables qualitatives des items additionnels

b) *Variables quantitatives :*

EVA	Douleur physique (nombre de patients)	Idée suicidaire (nombre de patients)	Qualité du sommeil (nombre de patients)	Vie sexuelle (nombre de patients)	Sorties quotidiennes (nombre de patients)	Sorties occasionnelles (nombre de patients)
0	10	8	0	10	9	4
1	1	2	1	0	0	0
2	0	2	1	0	0	0
3	0	0	0	0	1	0
4	1	0	1	1	1	0
5	1	2	2	1	1	2
6	1	0	2	0	0	0
7	0	1	0	1	1	0
8	1	0	0	0	1	2
9	0	0	0	0	0	0
10	1	1	8	0	2	6
Non répondu	1	1	2	4	1	3

Tableau 8: Réponses aux variables quantitatives des items additionnels

Cinquante huit pour cent des LIS n'ont aucune douleurs physiques et ne sont pas satisfaits de leur vie sexuelle. Les LIS sont totalement insatisfaits de leurs sorties quotidiennes dans 52 % des cas contre 24 % pour les sorties occasionnelles.

C-2/ Etude Statistique :*C-2-1/ Corrélations entre SF 36 et les variables cliniques :**a) Variables quantitatives*

DOMAINE	Ancienneté du LIS	Durée du coma	Durée d'hospitalisation
PF	0	0	0
RP	-0,241	-0,086	0,091
BP	-0,330	-0,104	-0,307
GH	-0,257	-0,331	-0,208
VT	0,150	0,000	0,179
SF	-0,183	-0,500*	-0,078
RE	-0,055	0,219	0,474*
MH	0,220	-0,146	0,013

*Tableau 9 : corrélation entre les domaines de la SF 36 et les variables quantitatives*** : corrélation ($p < 0,05$)* : tendance à la corrélation ($0,05 < p < 0,1$)

Il existe une tendance à la corrélation négative entre le domaine SF de la qualité de vie et la durée du coma d'une part, et une tendance à la corrélation positive entre le domaine RE et la durée d'hospitalisation d'autre part.

b) Variables qualitatives

Il existe une différence pour le score de MH de la SF 36 (avec $0,05 < p < 0,1$) en fonction du mode alimentaire (principalement oral ou entéral).

DOMAINE	Trachéostomie	Gastrostomie	Mode alimentaire
PF	0	0	0
RP	0,737	0,289	0,111
BP	0,577	0,420	0,137
GH	0,853	0,109	0,902
VT	0,757	0,265	0,757
SF	0,901	0,418	0,663
RE	0,937	0,822	0,963
MH	0,499	0,389	0,065*

Tableau 10 : différences entre variables qualitatives et la SF 36

** : différence ($p < 0,05$)

* : tendance à la différence ($0,05 < p < 0,1$)

C-2-2/ Corrélations entre SF 36 et items qualité de vie additionnels :

a) Variables quantitatives :

	PF	RP	BP	GH	VT	SF	RE	MH
Idée suicidaire		-0,151	-0,559**	-0,476*	-0,264	-0,384	-0,462	-0,673**
Qualité du sommeil		-0,236	0,109	0,354	0,316	0,089	-0,288	0,158
Vie sexuelle		-0,149	-0,292	0,027	0,329	0,117	0,081	0,078
Sorties quotidiennes		0,166	-0,055	0,400	0,500*	0,172	0,144	-0,070
Sorties occasionnelles		0,034	-0,285	0,263	0,482	0,237	-0,162	0,055
Qualité déglutition		-0,398	-0,162	-0,386	-0,215	-0,165	0,027	0,591**

Tableau 11 : corrélation entre items quantitatifs et la SF 36

** : corrélation ($p < 0,05$)

* : tendance à la corrélation ($0,05 < p < 0,1$)

Il existe une corrélation négative entre les domaines BP, MH et les idées suicidaires, et une tendance à la corrélation négative ($0,05 < p < 0,1$) avec MH. Par ailleurs il existe une corrélation ($p < 0,05$) entre la qualité de déglutition et la santé mentale MH, et une tendance à la corrélation entre VT et les sorties quotidiennes ($0,05 < p < 0,1$).

b) Variables qualitatives

Compte tenu du nombre élevé de non réponses, la recherche de différences statistiquement significatives avec les scores de la SF 36 ne nous paraissait pas pertinente.

Nous avons testé le lien statistique éventuel entre la SF 36 et d'une part la présence ou non (variable A ;cf classification LIS page 19) d'une récupération segmentaire fonctionnelle (tableau 3) et d'autre part (variable B ; cf classification LIS page 19) l'existence ou non d'une aide orale (tableau 12). Il existe une tendance à la différence entre la présence ou non d'une aide orale (variable B) et les scores des domaines RP et BP de la SF 36 avec ($0,05 < p < 0,10$). On note aussi la même tendance entre la présence ou non d'une récupération segmentaire et la santé mentale(MH).

Variable	PF	RP	BP	GH	VT	SF	RE	MH
A		0,269	1,000	0,374	0,190	1,000	0,707	<u>0,097*</u>
B		0,066*	0,089*	0,200	0,266	0,444	0,716	0,163

Tableau 12 : Domaines de la SF 36 et différences entre les groupes A et B

** :différence ($p < 0,05$)

* :tendance à la différence ($0,05 < p < 0,1$)

En conclusion, l'ensemble de l'étude statistique entre les scores différents domaines de la SF 36 et l'ensemble des variables qualitatives et quantitatives et a permis de trouver des résultats

significatifs avec ($P < 0,05$) ou des tendances avec ($0,05 < P < 0,1$) pour certaines d'entre elles. Ceci est résumé par le tableau 13.

	PF	RP	BP	GH	VT	SF	RE	MH
Coma						+		
Durée d'hospitalisation							+	
Mode alimentaire								+
EVA déglutition								++
Récupération motrice								+
Aide orale		+	+					
EVA idée suicidaire			++	+				++
EVA sortie						+		

Tableau 13 : Récapitulatif de l'étude statistique entre la SF 36 et les variables

+ : tendance

++ : significatif

5/ DISCUSSION

A/ MATERIELS ET METHODES :

Le taux de participation à l'enquête est voisin de 60% malgré les différentes modalités de sensibilisation et de relance auprès des LIS. Il s'explique par une certaine lassitude étant donné la fréquence de sollicitations dont ils ont été l'objet ces dernières années sans répercussions concrètes sur l'amélioration de leur état de santé (quatre enquêtes en 3 ans).

On peut discuter de la pertinence des informations fournies par les praticiens prenant en charge le LIS à domicile. Compte tenu de la dispersion des patients LIS sur le territoire français, il nous est impossible de recueillir nous-mêmes ce type d'information. Nous ne pouvons que faire confiance à ces praticiens déjà sensibilisés aux critères de surveillance et au suivi des LIS. Cependant, beaucoup de réponses ont été incomplètes et n'ont pu être traitées.

Il n'y a pas de consensus actuel sur la définition du LIS et en particulier à partir de quel niveau de récupération un patient n'est plus LIS. L'application de la définition de l'ACRM a réduit l'effectif de notre population mais ceci nous permet d'obtenir une population homogène, préalablement indispensable à toute étude comparative.

B/ DISCUSSION DES RESULTATS :

L'objectif de notre étude était triple : détermination du statut fonctionnel du LIS, évaluation de sa QDV avec la SF 36, et recherche de corrélations entre les items additionnels et les scores de QDV.

Notre population est relativement jeune avec de patients cinquantenaires, ce qui correspond aux données de la littérature [15,26]. Ceci a été également relevé par les études réalisées sur les patients victimes d'AVC vertébro-basillaires [6]. Notre population ne comprend pas de patients âgés au-delà de 60 ans. Les LIS âgés, à priori plus fragiles, décèdent plus

facilement à la phase aiguë. Dans le cas contraire, leur admission en institution de type long séjour est plus facile, car réservés aux plus de 60 ans.

Nos LIS sont majoritairement des hommes (12/17) ce qui va à l'encontre des données de la littérature [15,26]. Ils vivent tous en famille ce qui aurait favorisé et facilité le retour à domicile. Leur habitat est aménagé dans plus de 60 % des cas. La plupart de nos patients 14/17 résident dans les petites villes (<100 000 hab.) ou en milieu rural, aucun LIS ne réside dans les grandes villes de plus de 100 000 habitants, en dehors de la région parisienne. Ceci serait dû à la facilité relative pour trouver un logement adapté et peu onéreux dans les petites communes limitrophes aux villes de province. Les familles des LIS peuvent ainsi se reloger facilement, sans s'éloigner de leur réseau socio-familial. Cette proximité n'est pas possible sur la région parisienne. Cependant malgré l'aménagement du domicile seulement 4/17 des patients ont une autonomie dans les déplacements au fauteuil roulant. Le niveau d'instruction de nos patients laisse supposer qu'ils peuvent s'adapter facilement aux modes de communication sophistiqués proposés à ces patients.

L'étiologie principale du LIS est ischémique ce qui va dans le sens des résultats rapportés par la littérature[15,26]. La durée d'hospitalisation est supérieure à 18 mois, ce qui s'explique par l'évolution lente de cette maladie, et par les difficultés à réaliser le retour à domicile. Le retour des patients à domicile date en moyenne de 4 ans et ½. Seulement 2 ont dû être ré hospitalisés pour complications, ce qui est en faveur d'une stabilité clinique chez les LIS.

Les complications les plus fréquentes sont pleuro-pulmonaires, leur pathogénie est multiple : trouble de la déglutition, reflux gastro-oesophagien,insuffisance respiratoire, à l'origine d'un encombrement trachéobronchique dont se plaignent plus de 50% des patients (9/17). Aucun de nos patients ne présente des troubles trophiques, ce qui s'explique par la rareté des troubles de la sensibilité tous modes confondus chez nos patients (4/17) par opposition aux blessés

médullaires. A peu près la moitié de nos patients gardent une gastrostomie à domicile et moins du tiers a une trachéostomie, alors qu'au début de l'atteinte tous les patients étaient trachéotomisés et gastrotomisés. Le mode alimentaire est majoritairement ou exclusivement oral chez 9/17 ce qui est plus que les 7 non gastrotomisés. Dans le même sens tous les patients de l'étude ont récupéré une motricité volontaire céphalique. Dans son ensemble la récupération motrice segmentaire (tête, yeux ou membres) autorise la possibilité de désigner (poursuite) ou de valider (contrôle contacteur) chez (70 %) de nos patients. Ceci illustre la récupération lente chez les LIS.

Ils nous a été difficile, malgré la porté rétrospective du questionnaire (état clinique à l'hôpital et lors du retour à domicile) d'obtenir des informations plus précises quant à la récupération motrice des membres ou de la sphère ORL. De plus la mauvaise qualité des bilans neurologiques ne nous a pas permis de quantifier avec précision le niveau de récupération motrice actuelle

En revanche, les réponses obtenues au bilan « fonctionnel » de la motricité (validation ou désignation) nous ont permis d'évaluer de manière précise les capacités de communication et de contrôle de l'environnement. Etant donné les critères de sélections initiaux le mode de communication est oculo-palpébral. Ainsi 70 % utilisent les yeux et les paupières pour le oui/non, l'alphabet pour s'exprimer. Le temps d'utilisation de l'ordinateur ne dépassent pas une heure par jour en moyenne. Ce chiffre parait élevé si on le compare à la durée habituelle d'utilisation d'un ordinateur chez la personne intègre. Cela traduit une résistance, des capacités attentionnelles et une volonté importante. Toutefois nous ne pouvons pas dire en combien de séances quotidiennes est réalisée cette performance.

Le contrôle postural reste absent chez 11/17 des patients. Ceci engendre des répercussions négatives sur la tenue de la position assise au fauteuil avec nécessité de cales, et sur l'interaction avec l'entourage. .

Le nombre réduit de notre groupe et le profil non gaussien de cette population nous oblige à relativiser les résultats statistiques obtenus lors de cette étude. Nous pouvons toutefois relever les tendances qui caractérisent cette population : la rareté de cette pathologie ne nous permet pas d'avoir des effectifs plus importants en dehors du cadre d'une étude multicentrique.

L'analyse de la moyenne des scores des domaines de la SF 36 chez les LIS et sa comparaison avec la population générale trouve que :

PF a un score significativement inférieur avec un effet plancher

RP a un score significativement inférieur avec un effet plancher

BP a un score proche de la population générale sans effet plafond ou plancher

GH a un score proche de la population générale sans effet plafond ou plancher

VT a un score significativement inférieur sans effet plafond ou plancher

SF a un score significativement inférieur avec un effet plancher

RE a un score significativement inférieur avec un effet plancher

MH a un score proche de la population générale sans effet plafond ou plancher

Il en ressort que les domaines PF, RP, SF et RE présentent des effets plancher important et ne peuvent être sensibles aux modifications de la QDV pour les changements mineurs du profil clinique du patient. Ces 4 domaines, ainsi que VT sont ceux où la qualité de vie des LIS est significativement inférieure à la population générale et correspondent aussi aux secteurs où se répercute le plus leur déficience. Lors d'une étude récente, il a été démontré qu'il existe une limite de validité de la SF 36 chez les patients atteints d'un AVC en raison des effets plancher et/ou plafond. Ceci pourrait être particulièrement vrai chez les LIS.

Nous avons choisi certains items en supposant qu'ils peuvent influencer plus spécifiquement la qualité de vie des LIS, et que les 8 domaines de la SF 36 n'explorent pas.

Le peu de réponses obtenues aux questions concernant les idées suicidaires peut être du à leur caractère confidentiel . En revanche et malgré l'intimité de la question, 9/13 des LIS qui ont répondu sont totalement insatisfaits de leur vie sexuelle. Ils en est de même pour les sorties, ce qui peut être la conséquence directe des difficultés matérielles à les préparer.

L'étude statistique (tableau 13) montre qu'il existe des corrélations entre certains items additionnels et des domaines de la SF 36.

L'atteinte de la sphère ORL n'est pas corrélée avec les domaines physiques de la SF36 mais les troubles de la déglutition semblent influencer la santé psychique des patients. Ceci peut conduire à une réflexion sur la définition de l'ACRM et la nécessité d'y adjoindre les problèmes de déglutition.

Le mode de communication semble être plus influent sur la QDV que la récupération motrice , mais le nombre réduit des patients ne permet pas une étude pertinente.

La santé psychique est préservé chez les LIS et reste proche de celle de la population générale.

Un tel résultat a été rapporté lors de l'étude réalisée chez les patients victimes d'AVC vertébro-basillaires peut s'expliquer par une adaptation des patients à leur nouveau mode de vie. Il semble d'ailleurs que la QDV à long terme dans les atteintes sous tentorielles serait meilleure que lors des atteintes vasculaires antérieures probablement du à l'atteinte des fonctions supérieures [6].

L'ajout d'items additionnels à une échelle générique en occurrence la SF 36, s'intéressant à des domaines spécifiques de la pathologie ne semblerait donc pas donné une meilleure analyse de la QDV [11].

Dans notre étude peu d'items additionnels semblent corrélés avec la SF 36. La taille réduite de notre échantillon ne nous permet pas de conclure de manière précise. Il serait intéressant de comparer la QDV des anciens LIS et notre population.

6/ CONCLUSION :

Nom des échelles	Symbole	Résumé du contenu
Activité physique	PF	Mesure des limitations des activités physiques telles que marcher, monter des escaliers, se pencher en avant, soulever des objets et les efforts physiques importants et modérés.
Limitations dues	RP	Mesure de la gêne, due à l'état physique, dans les activités quotidiennes: mesure des limitations de certaines activités ou la difficulté pour les réaliser.
Douleurs physiques	BP	Mesure de l'intensité de la douleur et de la gêne occasionnée.
Santé perçue	GH	Auto-évaluation de la santé en général.
Vitalité	VT	Auto-évaluation de la vitalité, de l'énergie, de la fatigue.
Vie et relations avec les autres	SF	Mesure les limitations des activités sociales dues aux problèmes de santé physique et psychique.
Santé psychique	MH	Auto-évaluation de la santé psychique: anxiété, dépression, bien-être (bonheur) ?
Limitations dues à l'état psychique	RE	Mesure la gêne, due aux problèmes psychiques, dans les activités quotidiennes: temps passé au travail moins important, travail bâché.
Evolution de la santé perçue	HT	Evolution de la santé perçue comparée à un an avant.

TABLEAU 3: Concepts mesurés par les échelles constitutives du SF-36

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

[1] AMERICAN CONGRESS OF REHABILITATION MEDICINE - Recommendations for Use of Uniform Nomenclature Pertinent to Patients With Severe Alterations in Consciousness. Arch. Phys. Med. Rehabil., 1995, 76, 205-9.

[2] ANDERSON C., DILLON C., BURNS R. - Life-sustaining treatment and locked-in syndrome. The Lancet., 1993, 342, 867-8

[3] BAUER G., GERSTENBRAND F., RUMPL E. - Varieties of the LIS., J Neurol. 1979, 221, 77-91.

[4] BORGEL F., MEMIN B., PERRET J. - Réadaptation et concept de qualité de vie : critique des outils de mesure du subjectif. Ann Réadaptation Méd Phys., 1991, 34, 75-80.

[5] BRUN V. , DHOMS G., HENRION G., CODINE P., FOUNAU H. – L'équilibre postural de l'hémiplégique : proposition d'indices d'évaluation. In :Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation, Edition Masson, 1993 , 412-417.

[6] CZECHKOWSKY D., HILL M.D. – Neurological outcome and quality of life after stroke due to vertebral artery dissection. Cerebrovasc Dis., 2002, 13, 192-197.

[7] DOLLFUS P., MILOS P.L., CHAPUIS A. et al. - The locked in syndrome : a review and presentation of two chronic cases. Paraplegia, 1990, 2, 5-16.

[8] DUPONT C., POIROT I., TELL L., RODE G., BOISSON D., EYSSETTE M. - Locked-in syndrome : reinsertion sociale et familiale. A propos de huit cas. Ann Réadaptation Méd Phys., 1992, 35, 89-99.

[9] ENJALBERT M., PELISSIER J., BLIN D.,- Classification fonctionnelle de la préhension chez l'hémiplégique adulte .In: SIMON L., PELISSIER J., Hémiplégie vasculaire de l'adulte et médecine de rééducation .Editions Masson, Paris, 1988,212-223.

[10] FITZGERALD L.F., SIMPSON R.K., TRASK T. - Locked-in syndrome resulting from cervical spine gunshot wound. *J Trauma* 1997, 42 (1) : 147-9.

[11] FREEMAN J.A. , HOBART J.C., THOMPSON A.J. – Does adding MS-specific items to a generic measure (the SF 36) improve measurement ?. *Neurology* 2001, 57, 68-74.

[12] GERIN P., DAZORD A. - Le questionnaire 'Profil de la qualité de vie subjective', premiers éléments de validation. *Thérapie*, 1991, 46 ,131-38.

[13] GRANGER C.V., GREER D.S.,- Fonctionnal status measurement and medical rehabilitation outcomes., *Arch. Phys. Med. Rehabil*, 1976, 57, 103-09.

[14] GUILLARD FERRAND C. , - Influence du mode de détermination de la fréquence cardiaque d'entraînement, sur l'efficacité du réentraînement à l'effort chez le coronarien.,Thèse de médecine,Faculté de médecine Montpellier, 1999.

[15] HAIG A.J., KATZ R.T., SAHGAL V. - Mortality and Complications of the Locked-in Syndrome. *Arch. Phys. Med. Rehabil* 1987, 68, 24-7.

[16] HOBART J.C., WILLIAMS L.S., MORAN K., THOMPSON A.J.- Quality of life measurement after stroke : Uses and abuses of the SF 36. *Stroke*, 2002, May, 1348-1356.

[17] JOSEPH P.A., LE GALL D., AUBIN G. - Evaluation de la qualité de vie par les traumatisés crâniens et par leur entourage. Application et intérêt de l' index de réintégration à la vie normale. In : C.HERISSON, L.SIMON Evaluation de la qualité de vie. Editions Masson, Paris, 1993, 189-94

[18] KATZ R.T., HAIG A.J., CLARK B.B., DiPAOLA R.J. - Long term survival prognosis and life care planning for 29 patients with chronic locked in syndrom. *Arch. Phys. Med. Rehabil*, 1992, 73, 403-8.

[19] KPONKTON A., HAMONET C., MONTAGNE A., DEVAILLY J.P. - Complication of cervical spine manipulation. A case of « locked-in syndrome ». Presse Med 1992, 21 (42), 2050-2.

[20] LEPLEGE A., ECOSSE E., VERDIER A., PERNEGER T.V., - The french SF 36 health survey : translation, cultural adaptation and preliminary psychometric evaluation. J. Clin. Epidemiol., 1998, 51 (11), 1013-1023.

[21] LEPLEGE A., ECOSSE E., POUCHOT J., COSTE J., PERNEGER T., - Le questionnaire MOS SF 36 : manuel de l'utilisateur et guide d'interprétation des scores. Editions Estem, 2001.

[22] LE VOUREC P., CONDOURET J., CHATAIN M., ROQUES C.F. - Statut fonctionnel et qualité de la vie après accident vasculaire cérébral. In C.HERISSON, L.SIMON Evaluation de la qualité de vie. Editions Masson, Paris, 1993, 143-47

[23] MARTIN H., FELDMAN M.D. - Physiological observations in a chronic case of « locked-in » syndrome. Neurology., 1971, 21, 459-77.

[24] NORDGREN R.E., MARKESBERY W.R., FUKUDA K., REEVES A.G. - Seven cases of cerebromedullospinal disconnection : The « locked-in » syndrome. Neurology, 1971, 21, 1140-8.

[25] OCKEY R.R., MOWRY D., VARGHESE G.- Use of SINEMET in Locked-In Syndrome : A Report of Two Cases. Arch. Phys. Med. Rehabil., 1995, 76, 868-70.

[26] PATTERSON J.R., GRABOIS M. - Locked-in syndrome : a review of 139 cases. Stroke 1986, 17 (4) : 758-64.

[27] PLAIANU A.-Evaluation de l'intensité des symptômes et de la qualité de vie dans les dysphagies hautes.Mémoire de DIS d'hépatogastroentérologie, Avril 2002, Faculté de Médecine Montpellier.

[28] PLUM F., POSNER J.B. - The diagnosis of stupor and coma. FA Davis, Philadelphia, 1966. Traduction française par MASSON M., Diagnostic de la stupeur et des comas., Masson, Paris, 1983 .

[29] RICHARD I., PEREON Y., GUIHENEU P., NOGUES B., PERROUIN-VERBE B., MATHE JF. - Persistence of distal motor control in the locked in syndrome. Review of 11 patients. Paraplegia 1995, 33 (11) : 640-6.

[30] WARE J. E.- SF 36 health survey : manual and interpretation guide. Nimrod Press, Boston, 1997.