

Face à un malade ayant une lésion cérébrale grave (quel que soit le stade), on doit évaluer ses possibilités de percevoir le monde extérieur et sa volonté d'interagir avec lui : en un mot, on doit évaluer sa conscience perceptive. On y parvient en faisant des examens approfondis et répétés de sa capacité à formuler des réponses reproductibles, volontaires, adaptées et prolongées à des stimulus auditifs, tactiles, visuels.

Le coma

Le coma se caractérise par une absence d'éveil et, par conséquent, de la conscience. C'est un état où la personne ne se réveille pas lorsqu'elle est stimulée ; elle est étendue, les yeux fermés, insensible à elle-même et à son environnement. Le patient en état de coma ne présente pas les cycles d'éveil suivis de périodes de sommeil ; seule l'activité réflexe subsiste. Normalement la formation réticulée (voir la figure 2) a une fonction activatrice : elle « bombarde » le cortex d'informations qui maintiennent éveillé. Durant le coma, la formation réticulée ne remplit plus son rôle. La question se pose alors : comment peut-on distinguer une syncope, une commotion, une perte de conscience temporaire et un coma ? Ce dernier n'est établi que si la perte de conscience dure plus d'une heure. Généralement, les personnes qui sont dans le coma commencent à se réveiller et à récupérer en deux à quatre semaines au maximum, sinon elles entrent dans un état végétatif ou dans un état de conscience minimale.

Le coma résulte de lésions diffuses du cortex des deux hémisphères ou de la substance blanche ; elles-mêmes résultent de lésions de neurones ou d'axones (les longs prolongements des neurones), ou de lésions du tronc cérébral qui perturbent le système d'activation de la formation réticulée. Avec la tomographie par émission de positons, on évalue le niveau d'activité du cerveau en suivant sa consommation de glucose. Ainsi, on a observé que le métabolisme global du glucose dans la substance grise de personnes dans le coma à la suite d'un traumatisme ou d'un accident vasculaire cérébral est réduit de 40 à 50 pour cent. Chez les personnes qui récupèrent d'un coma dû à un manque d'oxygène (une anoxie), le métabolisme cérébral reste souvent inférieur de 25 pour cent à la normale. Aujourd'hui, on sait que le cerveau des personnes dans le coma fonctionne « au ralenti », mais on ne sait pas déduire l'évolution de l'état d'un patient de la consommation de glucose de son cerveau.

Toutefois, une diminution globale du métabolisme cérébral n'est pas spécifique du coma ; elle accompagne aussi l'anesthésie durant laquelle le métabolisme cérébral diminue parfois de 70 pour cent (par exemple lors d'une anesthésie au propofol). Enfin, on constate également une diminution relativement importante du métabolisme cérébral durant certaines phases du sommeil : les phases de sommeil lent (par opposition au sommeil paradoxal, celui où surviennent les rêves). Le métabolisme est parfois réduit de 60 pour cent. Ainsi un métabolisme bas n'est pas nécessairement irréversible : après avoir dormi, on se réveille !

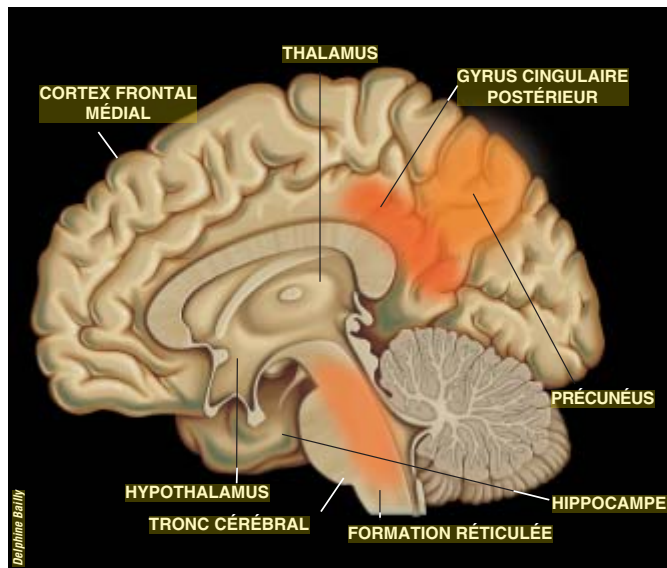
Le terme d'état de conscience minimale est utilisé pour décrire les personnes incapables de suivre des instructions de façon reproductible ou de communiquer ; toutefois, elles présentent des comportements fugaces, mais reproductibles, témoignant d'une conscience de soi ou de l'environnement. Ces personnes peuvent, par exemple, fixer un objet de façon reproductible, manifester des compor-

tements émotionnels ou moteurs qui sont déclenchés par des stimulus particuliers. Ainsi, elles peuvent se mettre à pleurer en entendant la voix d'un proche, obéir à un ordre, manipuler un objet, émettre un son ou encore faire un geste signifiant oui ou non.

État de conscience minimale et syndrome *locked-in*

Une des difficultés des médecins, comme nous l'avons évoqué, consiste à évaluer le degré de conscience de patients en état de coma. Les critères définissant la conscience minimale ayant été établis récemment, la neuropathologie est mal décrite et les images fonctionnelles sont rares. Le mutisme résulte généralement de lésions bilatérales du cortex frontal médial. L'inertie globale semble résulter d'une activation corticale inadéquate due à des anomalies des circuits reliant la formation réticulée et le cortex, ainsi que la formation réticulée et le système limbique.

Le tableau clinique de l'état de conscience minimale diffère de celui du syndrome *locked-in*, terme introduit en 1966, par Fred Plum et Jérôme Posner, de l'Université de New York, pour décrire les personnes paraplégiques (qui ne peuvent bouger les membres) et celles qui ne peuvent bouger ni la bouche ni la face. Contrairement à l'état de conscience minimale, la cognition est bien préservée dans le syndrome. La première description du syndrome *locked-in* est donnée dans *le Comte de Monte-Cristo*, publié par Alexandre Dumas en 1844 : à la suite d'un accident vasculaire cérébral, Noirtier de Villefort, le père d'un des comploteurs que recherche le Comte de Monte-Cristo pour se venger, ne peut plus communiquer qu'en clignant des yeux : « Monsieur Noirtier, immobile comme un cadavre, regardait avec ses yeux intelligents et vifs ses enfants, dont la cérémonieuse révérence lui annonçait quelque démarche officielle inattendue. La

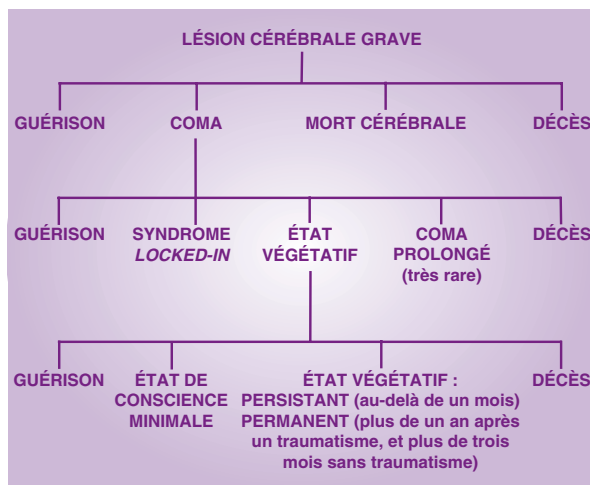


2. LES ZONES ESSENTIELLES pour la conscience sont la formation réticulée et le thalamus, ainsi que le cortex associatif, dont on a représenté le cortex frontal médial, le gyrus cingulaire postérieur et le précunéus. Les aires perturbées sont, dans le coma, la formation réticulée ou l'ensemble du cortex ; dans l'état végétatif, le cortex associatif ; dans l'état de conscience minimale, essentiellement le cortex frontal médial ; dans le syndrome *locked-in*, une partie du tronc cérébral.

vue et l'ouïe étaient les deux seuls sens qui animassent encore, comme deux étincelles, cette matière humaine déjà aux trois quarts façonnée pour la tombe. [...] Certes, le geste du bras, le son de la voix, l'attitude du corps manquaient, mais cet œil puissant suppléait à tout : il commandait avec les yeux ; il remerciait avec les yeux ; c'était un cadavre avec des yeux vivants, et rien n'était plus effrayant parfois que ce visage de marbre au haut duquel s'allumait une colère ou luisait une joie. Trois personnages seulement savaient comprendre ce langage du pauvre paralytique. [...] Valentine alla chercher un dictionnaire qu'elle posa sur un pupitre devant Noirtier ; elle l'ouvrit, et quand elle eut vu le regard du vieillard fixé sur les feuilles, son doigt parcouru vivement du haut en bas les colonnes. Au mot notaire, Noirtier fit signe de s'arrêter.»

En 1868, Émile Zola publia *Thérèse Raquin* : paralysée, elle parlait avec ses yeux, et les autres devaient deviner ce qu'elle voulait dire. À l'époque, ces deux personnages, atteints d'une lésion du tronc cérébral d'origine vasculaire, cause de la paralysie, n'auraient probablement pas survécu longtemps. Aujourd'hui, grâce aux progrès de la médecine, les patients ayant un syndrome *locked-in* peuvent survivre longtemps (une personne vit encore 28 ans après la lésion). Récemment deux auteurs français, atteints de ce syndrome, ont apporté leur témoignage : Jean-Dominique Bauby a écrit, lettre par lettre, grâce aux infimes mouvements d'une de ses paupières *Le scaphandre et le papillon*. Philippe Vigand a écrit à l'aide d'un ordinateur et d'une caméra qui détectait le mouvement de ses yeux, *Putain de silence*.

En apparence, une personne ayant un syndrome *locked-in* ressemble à une personne en état végétatif ou en état de conscience minimale : les patients ne tiennent pas de propos cohérents et ne font pas de mouvements coordonnés. Pourtant, la conscience, les mouvements verticaux des yeux et les battements de paupières sont intacts, parce que le mésencéphale postérieur est préservé, permettant au patient

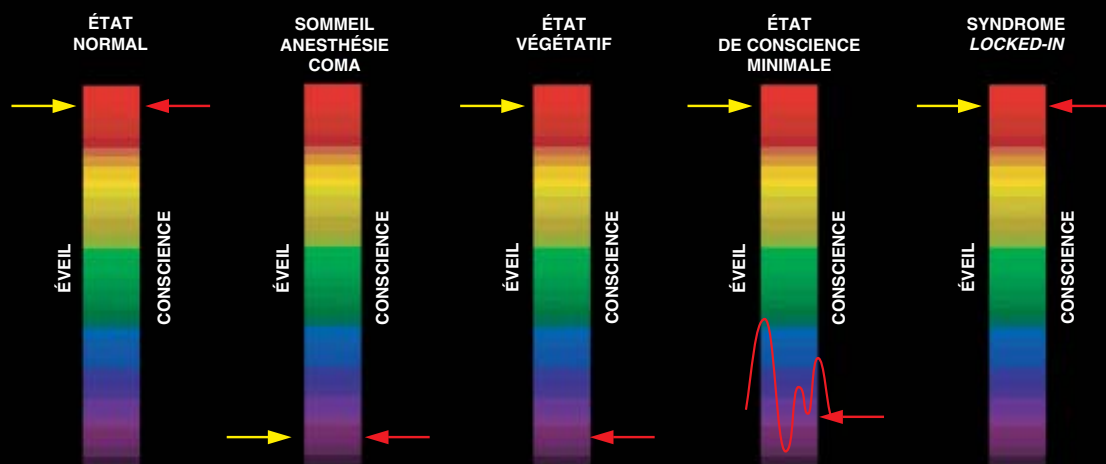


4. CONSÉQUENCES POSSIBLES d'une lésion cérébrale grave.

de suivre des ordres et de répondre à un interlocuteur. Le syndrome *locked-in* peut être dû à des anomalies des nerfs moteurs périphériques ou à une paralysie résultant de l'administration d'agents bloquant l'activité neuromusculaire, par exemple, lors d'une anesthésie inadaptée. Dans ce cas, le patient ne s'endort pas, mais il est paralysé par les substances administrées : il est conscient de tout ce qui se passe autour de lui, mais ne peut le signaler à l'anesthésiste.

Insistons sur le fait que nous avons constaté à de nombreuses reprises que les personnes ayant un syndrome *locked-in* témoignent d'une grande volonté de vivre et d'être réanimées si nécessaire, bien qu'elles soient conscientes du caractère souvent irréversible de leur atteinte.

Généralement, l'imagerie par résonance magnétique montre des lésions isolées dues à un accident vasculaire, à



3. L'ÉTAT DE CONSCIENCE nécessite la coexistence de deux composantes, l'éveil et la conscience de soi et du monde extérieur. Sur une échelle arbitraire, on a indiqué l'état d'éveil, maximal en haut et minimal en bas, et l'état de conscience, maximal en haut et minimal en bas. Dans un état d'éveil normal, les deux composantes sont maximales : la personne est consciente. Chez une personne endormie (en phase de sommeil lent), anesthésiée ou dans le coma, aucune de ces

deux composantes n'est présente : la personne n'est pas consciente. Dans l'état végétatif, la personne est éveillée, mais n'a aucune conscience de soi ni de son environnement. Une personne dans un état de conscience minimale est éveillée et présente parfois des signes fugaces d'actions conscientes. Enfin, une personne ayant un syndrome *locked-in* est éveillée, parfaitement consciente, mais, comme elle est paralysée, elle communique très difficilement avec son entourage.