

Le *locked-in syndrome* a-t-il été décrit par les romanciers avant les neurologues ?



Was locked-in syndrome described by novelists before neurologists?

O. Walusinski

20, rue de Chartres, 28160 Brou, France

RÉSUMÉ

Les neurologues américains Fred Plum et Jerome Posner, ont décrit en 1966 le tableau clinique et la physiopathologie du « locked-in syndrome », ou syndrome de verrouillage ou de dé-éfférentation. Cet article met en perspective la manière dont Alexandre Dumas et Émile Zola ont décrit l'état paralysé de deux de leurs héros, Noirtier de Villefort et Thérèse Raquin, et la réalité de ce dramatique état déficitaire, afin de nuancer un raccourci, communément répété, qui voudrait reconnaître en ces romanciers célèbres les véritables auteurs de la description princeps de ce syndrome alors méconnu des médecins.

© 2025 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés, y compris ceux relatifs à la fouille de textes et de données, à l'entraînement de l'intelligence artificielle et aux technologies similaires.

SUMMARY

In 1966, American neurologists Fred Plum and Jerome Posner described the clinical picture and pathophysiology of the locked-in syndrome. This article puts into perspective the way in which Alexandre Dumas and Émile Zola described the paralyzed state of two of their heroes, Noirtier de Villefort and Thérèse Raquin, and the reality of this dramatically deficient condition, in order to qualify a commonly-repeated shortcut that would have us recognize these famous novelists as the true authors of the original depiction of this syndrome, then unknown to physicians.

© 2025 Elsevier Masson SAS. All rights are reserved, including those for text and data mining, AI training, and similar technologies.

Le 8 décembre 1995, Jean-Dominique Bauby (1952–1997), alors rédacteur en chef de la revue « Elle », s'effondre, plongeant dans un coma qui dure une vingtaine de jours. À son réveil, il est inerte, tétraplégique et mutique mais parfaitement conscient. Il se perçoit comme engoncé dans un scaphandre. Il cligne de l'œil gauche qu'il commande avec la légèreté d'un papillon. Grâce à l'incomparable dévouement de son orthophoniste, exerçant à l'Hôpital maritime de Berck Plage où il a été admis après la phase aiguë de son accident vasculaire cérébral, Bauby réussira à dicter, grâce au code qu'ils ont bâti ensemble, attribuant à chaque lettre un nombre de clignements de paupière, son livre « Le scaphandre et le papillon » publié en 1997 [1]. Le succès de librairie rencontré par cet ouvrage vulgarise auprès d'un large public

le diagnostic du syndrome d'enfermement ou de verrouillage, plus souvent nommé par le terme anglais de *locked-in syndrome*, caractérisé par un état de dé-éfférentation. Bauby a-t-il eu des prédécesseurs ? Des écrivains ont-ils décrit des personnages paralysés et mutiques dans leurs romans ? Nous proposons d'évoquer ceux mis en scène par Alexandre Dumas (1802–1870) et Émile Zola (1840–1902) comme l'a déjà suggéré Chis Allen [2].

LA QUADRIPLÉGIE DE NOIRTIER DE VILLEFORT

Dumas affecte d'une telle pathologie un des personnages de son célèbre roman, Le Comte de Monte-Cristo (1844). M. Noirtier de Villefort

MOTS CLÉS

Locked-in syndrome
Syndrome de dé-éfférentation
Alexandre Dumas
Émile Zola
Noirtier de Villefort
Thérèse Raquin

KEYWORDS

Locked-in syndrome
Alexandre Dumas
Émile Zola
Noirtier de Villefort
Thérèse Raquin

Adresse e-mail :
walusinski@baillement.com

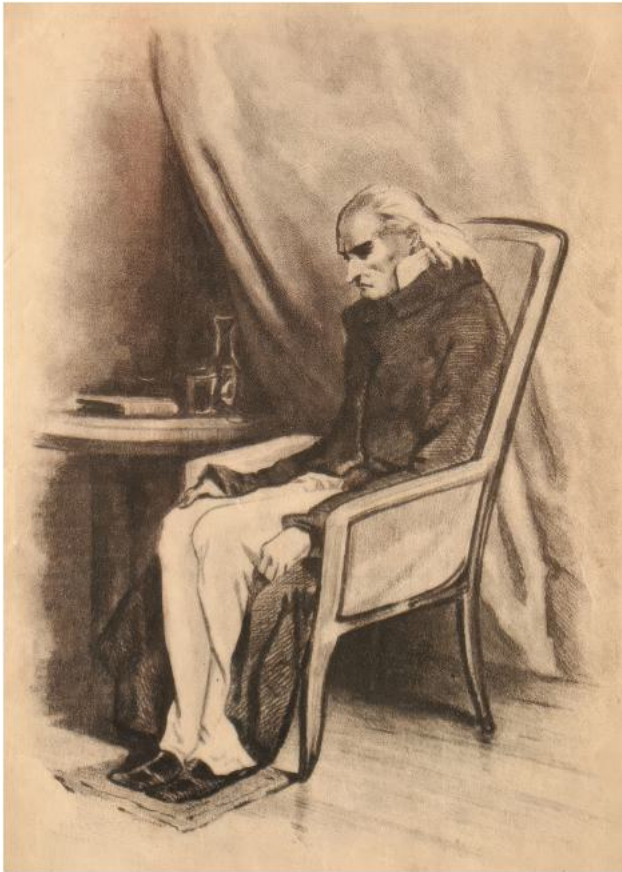


Figure 1. Noiret de Villefort paralysé des quatre membres. Dessin de Paul Gavani (1838). Domaine publique.

(Fig. 1) « immobile comme un cadavre, regardait avec des yeux intelligents et vifs ses enfants, dont la cérémonieuse révérence lui annonçait quelque démarche officielle inattendue. La 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 ; encore, de ces deux sens, un seul pouvait-il révéler au-dehors la vie intérieure qui animait la statue et le regard qui dénonçait cette vie intérieure était semblable à une de ces lumières lointaines qui, durant la nuit, apprennent au voyageur perdu dans un désert qu'il y a encore un être existant qui veille dans ce silence et cette obscurité. Aussi, dans cet œil noir du vieux Noiret, surmonté d'un sourcil noir, tandis que toute la chevelure, qu'il portait longue et pendante sur les épaules, était blanche, dans cet œil, comme cela arrive pour tout organe, s'étaient concentrées toute l'activité, toute l'adresse de l'homme exercée aux dépens des autres organes, toute la force, toute l'intelligence, répandues autrefois dans ce corps et dans cet esprit. 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. [...] Tout le bonheur du vieillard reposait en sa petite-fille, et Valentine était parvenue, à force de dévouement,

d'amour et de patience, à comprendre du regard toutes les pensées de Noiret. À ce langage muet ou inintelligible pour tout autre, elle répondait avec toute sa voix, toute sa physiologie, toute son âme, de sorte qu'il s'établissait des dialogues animés entre cette jeune fille et cette prétendue argile, à peu près redevenue poussière, et qui cependant était encore un homme d'un savoir immense, d'une pénétration inouïe et d'une volonté aussi puissante que peut l'être l'âme enfermée dans une matière par laquelle elle a perdu le pouvoir de se faire obéir ». Dumas ne relate pas l'installation de cette paralysie, ni son ancienneté, ni les traitements entrepris alors.

LA QUADRIPLÉGIE DE THÉRÈSE RAQUIN

En 1867, Émile Zola (1840–1902) publie son quatrième roman, *Thérèse Raquin*. À l'inverse de Dumas, Zola nous conte la brutale incapacité de la mère de son héroïne : « La crise dont madame Raquin était menacée se déclara. Brusquement, la paralysie, qui, depuis plusieurs mois, rampait le long de ses membres, toujours près de l'étreindre, la prit à la gorge et lui lia le corps. Un soir, comme elle s'entretenait paisiblement avec Thérèse et Laurent, elle resta, au milieu d'une phrase, la bouche béante : il lui semblait qu'on l'étranglait. Quand elle voulut crier, appeler au secours, elle ne put balbutier que des sons rauques. Sa langue était devenue de pierre. Ses mains et ses pieds s'étaient roidis. Elle se trouvait frappée de mutisme et d'immobilité ».

Thérèse et Laurent se levèrent, effrayés devant ce coup de foudre, qui tordit la vieille mercière en moins de cinq secondes. Quand elle fut roide et qu'elle fixa sur eux des regards suppliants, ils la pressèrent de questions pour connaître la cause de sa souffrance. Elle ne put répondre, elle continua à les regarder avec une angoisse profonde. Ils comprirent alors qu'ils n'avaient plus qu'un cadavre devant eux, un cadavre vivant à moitié qui les voyait et les entendait, mais qui ne pouvait leur parler. [...] Elle gisait dans un fauteuil, comme un paquet, comme une chose, et ils restaient seuls, aux deux bouts de la table, embarrassés et inquiets. Ce cadavre ne les séparait plus ; par moments, ils l'oubliaient, ils le confondaient avec les meubles [...]. Elle (Thérèse) habillait l'impotente, elle la faisait manger, elle cherchait à comprendre ses moindres désirs. Madame Raquin conserva pendant quelques jours l'usage de ses mains, elle put écrire sur une ardoise et demander ainsi ce dont elle avait besoin ; puis ces mains moururent, il lui devint impossible de les soulever et de tenir un crayon ; dès lors, elle n'eut plus que le langage du regard, il fallut que sa nièce devinât ce qu'elle désirait ».

L'installation du déficit en plusieurs temps successifs suggère une thrombose en deux temps plus probablement qu'une étiologie embolique. L'expression que Zola utilise pour décrire Madame Raquin, « depuis plusieurs mois, rampait le long de ses membres ... » pourrait évoquer une myasthénie type syndrome de Lambert-Eaton, mais l'absence du ptosis caractéristique et une ventilation spontanée préservée font rejeter cette hypothèse [3].

FRED PLUM ET JEROME POSNER

En 1966, les neurologues américains Fred Plum (1924–2010) et Jerome Posner (1932–) propose un traité titré « Diagnostic

de la stupeur et des comas » [4]. Ils y créent la dénomination « locked-in syndrome », ou état de dé-éfférentation : « certaines lésions neurologiques paralysent toutes les formes d'expression verbale et gestuelle mais laissent cependant le patient en possession d'une conscience pleinement sensible. Bien que ressemblant cliniquement quelque peu au mutisme akinétique et parfois confondu avec lui, ce syndrome en diffère totalement par sa pathogénie et la détresse qu'il entraîne. Le malade bloqué à l'intérieur, ou dé-éfférenté, montre qu'il a de lui-même et de l'environnement une connaissance correcte, alors que cette prise de conscience n'existe pas, ou peu, dans le mutisme akinétique. Un certain degré de dé-éfférentation peut survenir dans des affections purement périphériques tels que polynévrite, poliomyélite, myasthénie. Cependant on reconnaît que de tels malades sont conscients et l'on peut au moins aller au-devant de leurs exigences émotionnelles. Une situation beaucoup plus navrante survient lorsqu'une lésion destructive aiguë, telle qu'un ramollissement ou une plaque de démyélinisation, frappe le pied de la protubérance en épargnant le tegmentum, ou détruit le bulbe. De telles lésions produisent une tétraplégie aiguë et une aphonie par atteinte des voies cortico-spinales et cortico-bulbaires, et cette combinaison peut facilement donner l'impression, fausse, d'un coma ou d'un mutisme akinétique, sans contenu mental. De tels patients montrent qu'ils sont conscients par des mouvements appropriés des yeux, habituellement seulement dans le plan vertical, ou en clignant, car les voies oculomotrices supra-nucléaires sont rostrales par rapport à la lésion destructive principale et sont indemnes. On a pu apprendre à des malades se trouvant dans cet état de façon chronique à s'exprimer en Morse avec leurs yeux et ils ont été capables de communiquer des idées complexes ». La même année, les américains James Halsey et Allan Downie publient une observation compatible avec le diagnostic de *locked-in syndrome* mais n'ayant pas formalisé ce terme si explicite, ils demeurent oubliés dans l'histoire de la neurologie des comas [5].

DISCUSSION

L'étiologie la plus fréquente du *locked-in syndrome* est un infarctus ventral de la protubérance, respectant la substance réticulée activatrice responsable de la vigilance, mais intéressant les voies cortico-spinales et cortico-bulbaires. Il se manifeste par une paralysie des quatre membres et de la moitié inférieure du visage, une paralysie labio-glosso-pharyngée (élocution et déglutition impossibles) et de la latéralité du regard. Elle épargne les mouvements des paupières et de la verticalité des yeux [6]. L'anatomopathologie découvre alors le plus fréquemment une occlusion du tronc basilaire ou des artères paramédianes (ou artères centrales postéro-médianes), issues de la bifurcation de l'artère basilaire, vascularisant le mésencéphale. Si l'étiologie vasculaire est la plus fréquente, elle n'est pas la seule. Un traumatisme crânien avec atteinte du tronc cérébral, une tumeur compressive, la sclérose en plaques, la sclérose latérale amyotrophique, la myélinolyse centropontique, une encéphalite virale ou auto-immune, une intoxication au monoxyde de carbone ou une anoxie prolongée, la COVID-19, peuvent aussi être à l'origine d'un *locked-in syndrome* [7–11].

L'épidémiologie du *locked-in syndrome* est difficile à établir avec précision, non seulement en raison de sa rareté, mais

aussi de la diversité des étiologies pouvant être à l'origine d'une confusion diagnostique avec d'autres états de conscience altérée. Cependant, plusieurs données épidémiologiques issues d'études rétrospectives permettent d'estimer les nouveaux cas entre 0,7 et 1 cas par million d'habitants par an, dans les pays occidentaux [12]. La survie, autrefois très exceptionnelle et brève, est maintenant assurée dans plus de 80 % des cas avec une prise en charge spécialisée comme celle dont a bénéficié Jean-Dominique Bauby [13].

Les médecins qui ont disserté sur l'apoplexie et le ramollissement cérébral dans la première moitié du XIX^e siècle n'ont collationné aucune observation associant une quadriplégie et un mutisme aphonique alors que l'intelligence est préservée. Aucun des cas répertoriés par Antoine Portal (1742–1832) [14], Jean-André Rochoux (1787–1852) [15], Jean-Baptiste Bouillaud (1796–1881) [16], Léon Rostan (1790–1866) [17] ou François Lallemand (1790–1853) [18] ne rend compte de manière explicite d'un tableau évocateur d'un syndrome d'enfermement. En 1825, Bouillaud localise « aux lobes antérieurs du cerveau » la lésion à l'origine de la perte de la parole mais note que « la paralysie des organes de la parole peut exister seule, indépendamment de toute autre paralysie ». Et d'ajouter « plusieurs des malades qui ont perdu l'usage de la parole n'en conservent pas moins la faculté d'exprimer leurs idées, leurs sentiments, par d'autres langages tels que l'écriture, le geste ». Bien qu'il ne rapporte aucune observation de malade exprimant sa pensée par des clignements de paupière, Bouillaud reconnaît qu'il peut exister une dissociation entre l'intelligence et la parole [19]. Casimir Davaine (1812–1882), le premier, rapporte en 1852 des cas de diplégie faciale mais l'atteinte de la septième paire crânienne est d'origine périphérique et ne s'associe ni à une paralysie des membres ni à une aphasie [20].

Le 21 mai 1875, Camille-Henri Darolles (1847–1914), alors interne de François Damaschino (1840–1889) et qui fera carrière à Provins en Seine et Marne, expose à la Société anatomique présidée alors par Jean-Martin Charcot (1825–1893), le cas d'une femme de 36 ans qui présente initialement une hémiplegie droite complète, aggravée trois jours plus tard d'une paralysie de l'hémicorps gauche. Après la généralisation de sa paralysie, elle souffre pendant quelques heures d'un trismus, et convulse de façon répétée, puis décède. À l'autopsie, « l'artère basilaire, à sa partie moyenne, contient dans son intérieur un nodule dur qui paraît complètement obstruer la lumière de l'artère » [21]. L'incision de cette masse, non examinée au microscope, montre « une concrétion grisâtre de forme ovoïde de la grosseur d'un pépin de raisin. Ce corps obstruant, de consistance ferme, est situé à la partie moyenne de l'artère et adhère certainement par la périphérie à la tunique interne du vaisseau ». Ce possible caillot, déjà remanié par le temps écoulé depuis l'ictus, ou cette concrétion calcaire d'une sigmoïde aortique pathologique, témoignent d'un embolie obstructif à l'origine d'un « foyer infarcti » au niveau de la protubérance. La survie très brève de la malade n'a pas permis de détailler ni son état de conscience résiduelle, ni son activité palpébrale. Seule la description anatomopathologique permet d'évoquer chez elle la possibilité qu'elle aurait pu être affectée d'un état de dé-éfférentation si elle avait survécu plus longtemps.

Le *locked-in syndrome*, en tant qu'entité nosologique, n'était donc pas individualisé par les médecins exerçant au XIX^e siècle. Si Dumas et Zola n'ont pu puiser leur inspiration dans des écrits médicaux, ils peuvent soit avoir été confrontés

à des cas de quadriplégie, soit avoir fait œuvre d'imagination. Dumas ne relate ni l'installation, ni les circonstances du drame, ni son ancienneté, ni les traitements entrepris. Notons qu'il existe une incohérence entre les états de M. Noirtier de Villefort et de madame Raquin et la réalité d'un *locked-in syndrome*. Une quadriplégie complète de ce type rend la capacité à se maintenir assis dans un fauteuil impossible, les muscles posturaux étant eux-aussi paralysés. Un dispositif de maintien spécial est indispensable afin d'assurer un soutien passif que ni Dumas, ni Zola ne décrivent. De même, cette pathologie induit une impossibilité à déglutir alors que leurs personnages sont alimentés sans difficulté. Ces deux remarques autorisent à remettre en question le diagnostic rétrospectif de *locked-in syndrome*. Noirtier pourrait vivre avec les séquelles d'un syndrome de Guillain-Barré ou moins probablement d'une sclérose latérale amyotrophique à évolution lente ou des séquelles d'une encéphalite virale. Derrière des images telles que : « un cadavre avec des yeux vivants » ou « un cadavre vivant à moitié », ils ont peint un état laissant au malade la capacité de communiquer leur état de conscience uniquement par des mouvements des yeux et des clignements de paupières. « Le langage du regard » maintient une approximation qui laisse le lecteur non averti libre d'imaginer la méthode de communication. En cherchant à impressionner leurs lecteurs par une description saisissante de cas rares mais spectaculaires, ces romanciers ont néanmoins mis en valeur la dissociation possible entre la pensée préservée et une tétraplégie avec aphonie, c'est-à-dire une forme de syndrome d'enfermement, un siècle avant que les neurologues n'individualisent le *locked-in syndrome* parmi tous les différents aspects de comas [20,22]. Leurs descriptions cliniques, qui nous apparaissent maintenant incomplètes à la lumière des connaissances actuelles, ne permettent pas d'exclure une totale invention de romancier sans désir de véracité médicale. Quoi qu'il en soit, rappelons le propos d'Oscar Wilde (1854–1900) « La littérature anticipe toujours la vie. Elle ne la copie pas, mais la façonne à sa convenance » [23].

Remerciements

Tous mes remerciements à Jacques Poirier et Hubert Déchy pour leurs relectures critiques.

Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

RÉFÉRENCES

- [1] Bauby JD. Le scaphandre et le papillon. Paris: Robert Laffont; 1997.
- [2] Allen CM. Conscious but paralysed: releasing the locked-in. *Lancet* 1993;342(8864):130–1.
- [3] Lambert EH, Eaton LM, Rooke ED. Defect of neuromuscular conduction associated with malignant neoplasms. *Am J Physiol* 1956;187:612–3.
- [4] Plum F, Posner JB. The Diagnosis of Stupor and Coma. Philadelphia: F.A. Davis; 1966.
- [5] Halsey JH, Downie AW. Decerebrate rigidity with preservation of consciousness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1966;29(4):350–5.
- [6] Bruno MA, Pellas F, Schnakers C, Van Eeckhout P, Bernheim J, Pantke KH, et al. Le Locked-In syndrome: la conscience emmurée. *Rev Neurol (Paris)* 2008;164(4):322–35.
- [7] Bauer G, Gerstenbrand F, Rimpl E. Varieties of the locked-in syndrome. *J Neurol* 1979;221(2):77–91.
- [8] Kartum TA, Baş G, Kemerdere R, Hanci MM. Posttraumatic locked-in syndrome from combined brainstem and upper cervical injury in childhood: a case report. *Neurochirurgie* 2022;68(6):e104–6.
- [9] Avula A, Gill A, Nassar R, Nalleballe K, Siddamreddy S, Chalhoub M. Locked-In with COVID-19. *J Clin Neurosci* 2020;79:80–3.
- [10] Wong GSX, Ng BW, Jee RC. Bilateral medial medullary and spinal cord infarctions presenting as locked-in syndrome in an adolescent with primary antiphospholipid syndrome. *BMJ Case Rep* 2025;18(2):e263223.
- [11] Chabert M, Dauleac C, Beaudoin-Gobert M, De-Quelen M, Cancia S, Jacquesson T, et al. Locked-in syndrome after central pontine myelinolysis, an outstanding outcome of two patients. *Ann Clin Transl Neurol* 2024;11(3):826–36.
- [12] Halan T, Ortiz JF, Reddy D, Altamimi A, Ajibowo AO, Fabara SP. Locked-in syndrome: a systematic review of long-term management and prognosis. *Cureus* 2021;13(7):e16727.
- [13] Patterson JR, Grabis M. Locked-in syndrome: a review of 139 cases. *Stroke* 1986;17(4):758–64.
- [14] Portal A. Observations nature et traitement de l'apoplexie et sur les moyens de la prévenir. Paris: chez Crochard; 1811.
- [15] Rochoux JA. Recherches sur l'apoplexie. Paris: Méquignon-Marvis; 1814.
- [16] Bouillaud JB. Traité clinique et physiologique de l'encéphalite. Paris: J.-B. Baillière; 1825.
- [17] Rostan L. Recherches sur une maladie encore peu connue qui a reçu le nom de ramollissement du cerveau. Paris: Béchét & Crevot; 1820.
- [18] Lallemand F. Recherches anatomico-pathologiques sur l'encéphale et ses dépendances. Paris: Béchét Jeune; 1830.
- [19] Bouillaud JB. Recherches cliniques propres à démontrer que la perte de la parole correspond à la lésion des lobes antérieurs du cerveau, et à confirmer l'opinion de M. Gall sur le siège de l'organe du langage articulé. *Arch Gen Med* 1825;3(8):25–45.
- [20] Davaine C. De la paralysie générale ou partielle des deux nerfs de la septième paire. *Gaz Med Paris* 1852;Série 3(7) [716–20/733–36/744–48/780].
- [21] Darolles XH. Ramollissement de la protubérance ; thrombose du tronc basilaire. *Bull Soc Anat Paris* 1875;Série III(10):346–50.
- [22] Teive HAG, Ferreira MG, Coutinho L, Camargo CHF, Munhoz RP, Walusinski O. The locked-in syndrome: the early French descriptions. *Rev Neurol (Paris)* 2022;178(10):996–8.
- [23] Ohry A. *Lancet Neurol* 2022;21(4):316.