

Université de Nantes

Unité de Formation et de Recherche - « Médecine et techniques médicales »

Année universitaire 2005/2006

Mémoire
pour l'obtention du
Diplôme de Capacité d'orthophoniste

présenté par

Marina JAMIN
(née le 07/07/83)

**LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE EN
LIBERAL DES PATIENTS ATTEINTS DE
LOCKED-IN SYNDROME**

**Elaboration d'un guide pratique à l'usage des
orthophonistes du secteur libéral**

Présidente du jury : Madame Frédérique FEREY

Directrice du mémoire : Madame Juliette TERPEREAU

Membre du jury : Madame Annie GOUFFE

SOMMAIRE

INTRODUCTION	11
PREMIERE PARTIE : PARTIE THEORIQUE	12
<u>I. Présentation du locked-in syndrome</u>	13
1. Historique de la pathologie	13
1. Dans les écrits médicaux	13
2. Dans la littérature	14
2. Définition du locked-in syndrome	16
1. Définition de PLUM & POSNER	16
2. Définition de GHORBEL	16
3. Rappels anatomiques : le tronc cérébral	17
1. Rappels anatomo-fonctionnels	17
2. Neuro-anatomie du tronc cérébral	18
1. La sensibilité	18
2. La motricité	20
3. La vascularisation du tronc cérébral	22
4. Etiologies du locked-in syndrome	22
1. Causes vasculaires	23
2. Causes traumatiques	23
3. Autres étiologies	23
5. Symptomatologie du locked-in syndrome	24
1. Phase d'état du LIS classique	24
1. La conscience et les facultés intellectuelles	24
2. La motricité	24
1) L'atteinte de la motricité volontaire	24
2) La préservation des mouvements réflexes	25

3. La sensibilité	25
4. La vision, l'oculomotricité et l'audition	25
2. Les différentes classifications du locked-in syndrome	26
1. Classification de BAUER	26
2. Classification de GHORBEL	27
3. Evolution du locked-in syndrome sur le long terme	27
1. La récupération fonctionnelle	27
2. La mesure des possibilités du patient au quotidien	28
6. Diagnostic différentiel	29
1. Généralités	29
2. Le coma	29
1. Définition	29
2. Signes cliniques	30
3. Etiologies	31
3. L'état végétatif persistant	31
1. Définition.....	31
2. Signes cliniques	31
3. Etiologies	32
4. Le mutisme akinétique	32
1. Définition	32
2. Signes cliniques	32
3. Etiologies	33
7. Epidémiologie du LIS	33
1. Prévalence de la pathologie	33
2. Age des patients LIS	33
3. Sexe des patients LIS	34
4. Etiologies du LIS	34
5. Mortalité et survie des personnes locked-in syndrome	34
6. Catégories fonctionnelles	35
7. Soins et lieu de vie	35

II. La prise en charge pluridisciplinaire du locked-in

<u>syndrome à domicile</u>	36
1. Les enjeux du retour à domicile	36
1. Les raisons du retour à domicile	36
2. Un retour à domicile bénéfique pour la personne LIS...,	36
3. ... mais qui n'est pas sans poser de problèmes à la famille	37
2. Les professionnels intervenant dans la prise en charge à domicile	38
1. L'infirmière à domicile	38
2. L'auxiliaire de vie	39
3. Le médecin traitant	39
4. Le kinésithérapeute	40
5. L'orthophoniste	41
6. L'ergothérapeute	41
3. L'organisation des différentes prises en charge	41
 TRANSITION	 43
 DEUXIEME PARTIE : PARTIE PRATIQUE	
LA REEDUCATION ORTHOPHONIQUE DES	
PERSONNES LOCKED-IN SYNDROME	44
 <u>I. Présentation de la démarche de travail</u>	 45
 <u>II. Analyse des résultats</u>	 47
1. Résultats des questionnaires	47
1. Le questionnaire adressé aux orthophonistes libérales sarthoises	47
2. Le questionnaire adressé aux orthophonistes libérales exerçant auprès de personnes locked-in syndrome	54
2. Connaissances acquises « sur le terrain »	61

1. Rencontres avec des orthophonistes libérales exerçant auprès de personnes locked-in syndrome	61
1. Cas clinique n° 1 : Monsieur A., 55 ans	62
2. Cas clinique n° 2 : Monsieur B., 47 ans	67
3. Cas clinique n° 3 : Madame C., 50 ans	72
2. Rencontres avec des orthophonistes exerçant en centre de rééducation auprès de personnes locked-in syndrome	76
1. Cas clinique n° 4 : Monsieur D., 31 ans	76
2. Cas clinique n° 5 : Monsieur E., 51 ans	80

III. Synthèse : la rééducation orthophonique du locked-in

<u>syndrome</u>	86
1. Techniques de rééducation	87
1. Respiration	87
1. Mécanisme respiratoire	87
2. Exercices respiratoires	88
2. Communication	89
1. L'expression du « oui » et du « non »	90
2. La formulation de messages	90
1) La désignation	91
2) L'alphabet classique	92
3) L'alphabet ESARIN	93
4) Les code à double entrée	93
5) Le code VIGAND	95
6) Techniques d'optimisation de la communication	95
3. Les moyens de communication technologiques	97
3. Déglutition	99
1. Nature des troubles de la déglutition chez la personne LIS	99
2. La rééducation préalable aux essais alimentaires	101
3. La rééducation alimentaire	103
1) Positionnement du patient et postures de sécurité	104
2) Progression des essais alimentaires	106
4. Phonation	107

1. La reprise de la phonation	108
2. Le travail du souffle phonatoire	109
3. Le travail de l'articulation	111
4. L'amélioration des paramètres vocaux	112
5. Restauration de la mimique	112
1. Intérêt des massages faciaux	113
2. Règles à respecter	113
3. Déroulement du massage	114
4. L'utilisation du mime	116
 2. Autres aspects de la prise en charge orthophonique	117
1. Le soutien psychologique	117
2. le travail avec la famille du patient	118
3. Le travail en équipe pluridisciplinaire	118
4. La fin de la prise en charge orthophonique	119
 <u>IV. Création et diffusion du guide pratique</u>	121
 DISCUSSION	122
 CONCLUSION	123
 BIBLIOGRAPHIE	124
 ANNEXES : Guide pratique pour la rééducation orthophonique du locked-in syndrome en secteur libéral	127

INTRODUCTION

Le « locked-in syndrome » (L.I.S.), traduit en Français par “syndrome d’enfermement”, est une pathologie rare, d’origine neurologique. La particularité du LIS réside dans l’opposition entre un déficit moteur et verbal majeur, et une conscience et une vigilance parfaitement normales. Le patient LIS présente en effet une tétraplégie, une diplégie faciale et un mutisme, bien que la conscience et les facultés intellectuelles soient préservées. Depuis une vingtaine d’années, le corps médical a réalisé des progrès considérables autour de la prise en charge de ces personnes, et les récupérations fonctionnelles s’améliorent. De ce fait, le « LIS pur » n’est plus le tableau majoritaire. Aujourd’hui, près de la moitié des personnes atteintes de locked-in syndrome retournent vivre à leur domicile. Pourtant, la mise en place de ce mode de vie demeure problématique : trop souvent, à la sortie du centre de rééducation, le patient se trouve isolé chez lui, et c’est à la famille ou au conjoint de contacter les acteurs du suivi des soins et des prises en charge. Cette démarche n’est pas aisée puisque les professionnels paramédicaux manquent à l’appel, notamment les orthophonistes libérales. Celles-ci refusent souvent d’assurer ce type de prise en charge, et invoquent leur manque de formation comme raison de ces réticences.

Partant de ce constat, nous nous sommes demandé si un besoin de documentation sur le locked-in syndrome existait chez les orthophonistes libérales, et si dans ce cas un livret d’information y répondrait de manière efficace. Pour cette raison, nous avons enquêté auprès d’orthophonistes du secteur libéral, avant de mettre au point un outil qui les encourage à prendre en charge les patients atteints de locked-in syndrome et leur permette de se sentir plus à l’aise avec cette rééducation.

Ainsi, après avoir abordé dans notre partie théorique les caractéristiques du locked-in syndrome et sa prise en charge pluridisciplinaire à domicile, nous détaillerons dans notre partie pratique la rééducation orthophonique de cette pathologie, ainsi que les étapes de la rédaction du livret.

Remarque : Nous nous excusons auprès des orthophonistes de sexe masculin car, en dépit des convenances grammaticales, nous avons choisi de faire correspondre le féminin au terme « orthophoniste », ce qui nous semblait plus proche de la réalité de la profession.

PREMIERE PARTIE : PARTIE THEORIQUE

I. PRESENTATION DU LOCKED-IN SYNDROME

1. HISTORIQUE DE LA PATHOLOGIE

1. Le locked-in syndrome dans les écrits médicaux

Dès le XIX^e siècle, des descriptions cliniques d'atteintes proches du locked-in syndrome apparaissent dans la littérature médicale. C'est en 1842 que, d'après GAUTHIER [15], KINGSTON décrit pour la première fois une thrombose basilaire et son observation clinique.

Plus tard, en 1875, DAROLLES [9], interne des Hôpitaux, décrit l'évolution clinique d'une atteinte qui serait aujourd'hui qualifiée de locked-in syndrome complet. Une femme de 36 ans, sans antécédent, fut en effet admise à l'hôpital suite à une perte de connaissance incomplète, qui l'a laissée hémiparétique droite et dysarthrique. Ce tableau neurologique s'est aggravé en 72 heures, puisqu'elle a progressivement présenté une quadriplégie, une impossibilité de parler et de déglutir, et une paralysie de l'horizontalité du regard. En revanche, les mouvements verticaux des yeux étaient préservés et lui permettaient de répondre aux questions qui lui étaient posées. Sa conscience n'était pas non plus altérée. La patiente est décédée au bout de 24 heures. Son autopsie a révélé une obstruction du tronc basilaire et un ramollissement unilatéral droit de la protubérance.

A partir de cette description, la littérature spécialisée est longtemps restée silencieuse sur le sujet. Ce n'est qu'en 1966 que PLUM et POSNER [26] ont décrit la pathologie et l'ont baptisée « locked-in syndrom ». Ils ont en effet constaté que des lésions étendues de l'encéphale, épargnant la substance réticulée pontine et mésencéphalique, ne conduisaient pas au coma mais à un état de dé-efférentation motrice avec préservation de la conscience.

Suite à cette définition, de nombreux cas de patients souffrant de locked-in syndrome ont été décrits. Ceux-ci ont eu une durée de vie limitée, allant de 14 heures à quelques mois. La survie la plus longue qui ait été rapportée à cette époque serait de 12 ans. Elle a été observée par FELDMAN [12], en 1971, chez un patient atteint de locked-

in syndrome suite à un traumatisme. En 1986, PATTERSON et GRABOIS [24] ont également analysé les étiologies et les évolutions de 136 cas de locked-in syndrome.

2. Le locked-in syndrome dans la littérature

Dans la littérature grand public, les premières descriptions de cas de locked-in syndrome remontent, elles aussi, au XIX^e siècle. La première apparaît dans « *Le Comte de Monte Christo* » [10], écrit en 1844 par Alexandre DUMAS. L'auteur décrit Monsieur Noirtier de Villefort, un personnage vivant dans un état proche du LIS, suite à une attaque : « *M. Noirtier, assis dans un grand fauteuil à roulettes, où on le plaçait le matin et d'où on le tirait le soir, (...) immobile comme un cadavre, regardait avec des yeux intelligents et vifs ses enfants. (...) 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. (...) 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 (...) Il était convenu que le vieillard estimait son approbation en fermant les yeux, son refus en les clignant à plusieurs reprises, et avait quelques désirs à exprimer quand il les levait au ciel...* » M. Noirtier vécut ainsi plus de six ans.

En 1867, soit un peu plus de vingt ans après « *Le comte de Monte Christo* », Emile ZOLA, dans « *Thérèse Raquin* » [33], décrit chez l'un de ses personnages l'apparition d'un état proche du LIS : « *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 (...) Elle resta, au milieu d'une phrase, la bouche béante (...) sa langue était devenue de pierre (...) Elle se trouvait frappée de mutisme et d'immobilité (...) On eût dit le masque dissous d'une morte, au milieu duquel on aurait mis des yeux vivants ; ces yeux seuls bougeaient (...) Elle communiquait assez aisément avec cette intelligence murée, vivante encore et enterrée au fond d'une chair morte (...) Elle voyait, elle entendait, elle raisonnait sans doute d'une façon nette et claire, et elle n'avait plus le geste, elle n'avait plus la voix pour exprimer au dehors les pensées qui naissaient en elle (...) Elle en était arrivée à se servir de ses yeux comme d'une main, comme d'une bouche, pour*

demander et remercier. Elle suppléait ainsi, d'une façon étrange et charmante, aux organes qui lui faisaient défaut. » Madame Raquin vécut ainsi plusieurs mois.

Plus récemment, c'est sous forme de témoignages que le grand public a pu découvrir le locked-in syndrome. Le premier d'entre eux, mais également le plus connu de tous, s'intitule « *Le Scaphandre et le papillon* » [1]. Nous le devons à Jean-Dominique BAUBY, frappé de locked-in syndrome en décembre 1995, à l'âge de 43 ans, et décédé quelques jours après la publication de son livre en 1997. Ce livre, traduit en 23 langues et publié à plus d'un million d'exemplaires dans le monde, devrait être adapté prochainement au cinéma sous la traduction anglaise : « *The divingbell and the butterfly* ».

La même année, Philippe VIGAND, atteint de locked-in syndrome depuis juillet 1990, et son épouse, Stéphane VIGAND, livraient à leur tour un témoignage poignant dans « *Putain de silence* » [30]. Cette dernière évoque le retour à domicile de son mari : « *Après deux ans et demi d'hôpital, le retour à la maison était souhaité par tout le monde. Par Philippe, en premier lieu qui, même s'il ne se plaignait jamais, devait commencer à ne plus pouvoir supporter la solitude, l'inconfort et l'incompréhension. Par les médecins et infirmiers, heureux de se soulager d'un patient lourd et d'un entourage trop présent, donc un peu encombrant. Et enfin par moi, épuisée à force de vie éclatée, d'allers-retours, de batailles avec le corps médical. »* Plus loin, elle évoque également la difficulté d'organiser le retour à domicile : « *Il fallait s'occuper des enfants, (leur) trouver une baby-sitter, un infirmier, un kiné, un orthophoniste, se coltiner des tonnes de paperasse, traduire (le code de communication de son mari), organiser, planifier, gérer, installer l'hôpital à la maison. Je crois que je n'ai jamais autant pleuré. »*

Le témoignage le plus récent de locked-in syndrome date de 2005. Il s'agit du livre « *Je parle* » [3], écrit par Laetitia BOHN-DERRIEN. L'auteur y évoque son désir de retourner vivre à domicile, après plusieurs mois passés à l'hôpital d'Atlanta, l'hôpital Lariboisière à Paris, puis à l'hôpital Raymond Poincaré de Garches : « *Pour mieux reconstruire ma famille, je n'ai pas voulu rester chez mes parents. Mais le tribut à payer est lourd, épuisant. Nelly, la tierce personne que nous avons engagée, est heureusement à la hauteur de mes multiples attentes. »*

Cette pathologie est également citée dans « *L'ultime secret* » [32], de Bernard WERBER. Le médecin Samuel Fincher s'adresse en ces termes à Monsieur Martin, l'un des personnages principaux du livre, atteint de locked-in syndrome après s'être fait renverser par une voiture : « *J'ai une bonne et une mauvaise nouvelle. La bonne, c'est que vous avez survécu à l'accident. Et compte tenu du choc reçu, c'est un vrai miracle. La mauvaise, c'est que votre tronc cérébral a subi une lésion un peu au-dessus du bulbe. Du coup, vous avez ce que nous appelons un LIS. C'est un mot anglais qui signifie Locked-In Syndrome, syndrome de fermeture intérieure. Votre cerveau fonctionne toujours mais le reste du système nerveux périphérique ne répond plus.* »

2. DEFINITION DU LOCKED-IN SYNDROME

1. Définition classique de PLUM et POSNER

En 1966, PLUM et POSNER [26] ont introduit le terme « locked-in syndrom » pour désigner un tableau clinique regroupant une quadriplégie, une paralysie des derniers nerfs crâniens, un mutisme, une préservation des mouvements verticaux des yeux, chez des patients éveillés et présentant une conservation de la conscience et des facultés intellectuelles. Cette définition correspond à une entité clinique mais ne précise pas l'anatomie des lésions.

2. Définition de GHORBEL

L'American Congress of Rehabilitation Medicine est un groupe d'étude interdisciplinaire des traumatisés crâniens et des patients pauci-relationnels. En 1995, GHORBEL [17], cité par LAUREYS [20], s'est appuyé sur les critères de l'A.C.R.M. pour créer la définition suivante du locked-in syndrome : « tableau clinique observé chez un patient conscient (...) et associant les éléments suivants : (1) une persistance des mouvements oculaires verticaux, (2) une intégrité des fonctions supérieures, (3) une atteinte sévère de la parole (dysarthrie, hypophonie, anarthrie), (4) une paralysie complète ou partielle des quatre membres, et par voie de conséquence (5) une communication basée principalement sur les mouvements oculo-palpébraux. »

La particularité de cette définition est d'insister sur l'aspect fonctionnel de la pathologie et, de ce fait, d'englober certaines formes de LIS « incomplets ».

3. RAPPELS ANATOMIQUES

1. Rappels anatomo-fonctionnels

Le tronc cérébral est la partie du système nerveux central formant la jonction entre le cerveau et la moelle épinière. Il constitue une importante voie de passage entre les hémisphères cérébraux, le diencephale, le cervelet et la moelle épinière. Il se divise en trois parties, avec de haut en bas :

- Les pédoncules cérébraux, ou mésencéphale.
- La protubérance annulaire, ou Pont de Varole, incluse dans le métencéphale : c'est un épais bourrelet transversal limité en arrière par le sillon bulbo-protubérantiel et en avant par le sillon pontin supérieur. Il est raccordé latéralement au cervelet par les pédoncules cérébelleux moyens.
- Le bulbe rachidien, ou myélencéphale : il montre deux bourrelets longitudinaux paramédians, les pyramides, mais aussi deux proéminences ovoïdes qui correspondent aux olives bulbaires.

La substance grise du tronc cérébral est localisée au centre. Elle est fragmentée en noyaux, qui constituent l'origine des dix derniers nerfs crâniens. En effet, à l'exception du nerf olfactif (I) et du nerf optique (II), tous les nerfs crâniens naissent ou se terminent dans le tronc cérébral. Les nerfs hypoglosse (XII), oculo-moteur (III), abducens (VI) et trochléaire (IV) sont des nerfs moteurs purs. Les nerfs spinal (XI), pneumogastrique (X) et glossopharyngien (IX) sont des nerfs mixtes, tandis que le nerf auditif (VIII) est un nerf sensitif pur.

La substance blanche du tronc cérébral, en périphérie, est représentée par de longs faisceaux dont les uns, ascendants, sont sensitifs, tandis que les autres, descendants, sont moteurs.

Le tronc cérébral est traversé par la substance réticulée, également appelée formation réticulaire, qui associe un rôle de centre nerveux et de voie de conduction. Cette coulée cellulaire, qui s'étend du diencephale à la moelle épinière, rassemble

morphologiquement et fonctionnellement de la substance grise et de la substance blanche. Elle est parsemée de nombreux noyaux, dont les plus importants sont le locus niger, le noyau rouge et le corps de Luys. Les fonctions de la substance réticulée sont multiples : le système activateur ascendant intervient dans la vigilance, la régulation et la modulation de la douleur, ainsi que la coordination des mouvements respiratoires, de déglutition et de phonation, tandis que le système activateur descendant agit sur la locomotion et le contrôle postural, la modulation des centres respiratoires, cardiovasculaires et digestifs.

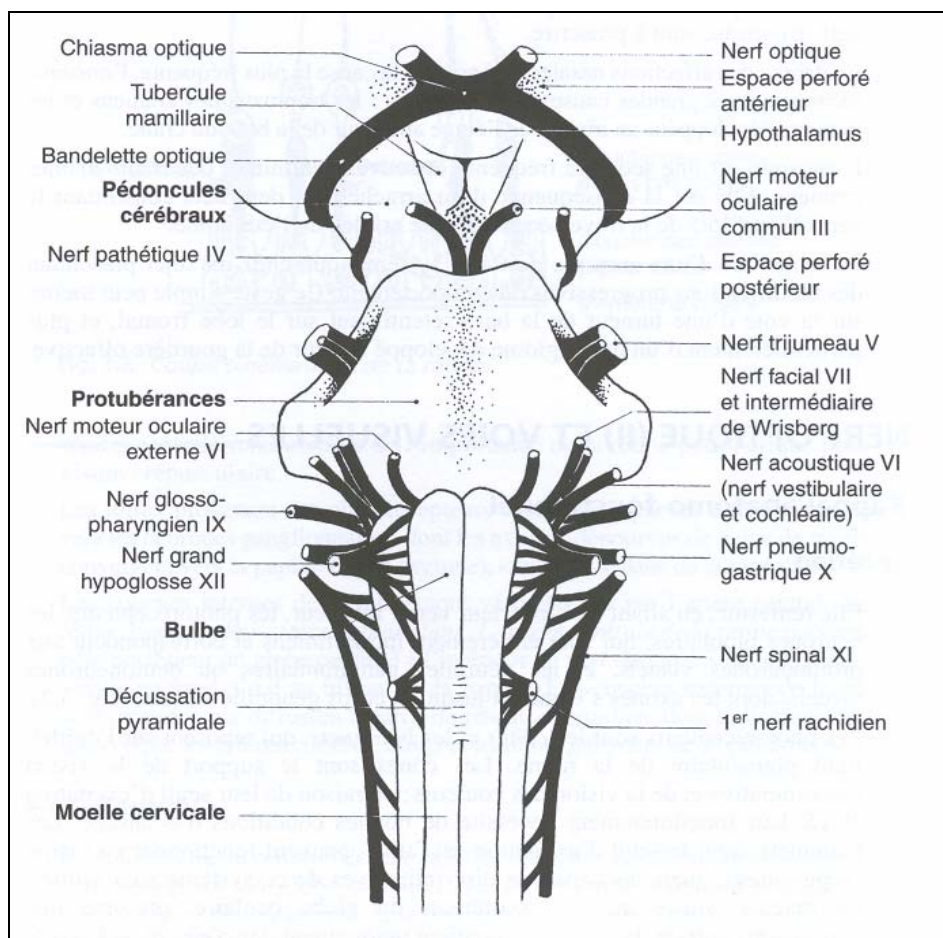


Figure 1. Anatomie du tronc cérébral et émergence des nerfs crâniens. [5]

2. Neuro-anatomie du tronc cérébral

1. La sensibilité

Ce terme regroupe deux types d'impressions corporelles. D'une part, celles qui peuvent être recueillies à la surface du corps : il s'agit de la sensibilité superficielle de

DEJERINE, encore appelée sensibilité extéroceptive par SHERRINGTON. D'autre part, celles qui sont recueillies dans l'intimité de l'organisme : elles renvoient à la sensibilité profonde de DEJERINE, appelée sensibilité proprioceptive par SHERRINGTON.

Il existe deux systèmes permettant aux impressions corporelles de cheminer jusqu'au cortex : le système lemniscal et le système extra-lemniscal. Le premier système achemine la proprioception consciente et le toucher discriminatif fin. Il correspond à la sensibilité épicrotique décrite par HEAD. En revanche, le second système véhicule les sensations thermo-algésiques, c'est-à-dire les sensations thermiques grossières et le tact plus diffus. Cette sensibilité plus élémentaire, qui est à rapprocher de la sensibilité protopathique de HEAD, comporte les 4 modalités suivantes : tactile, thermique, douloureuse, kinesthésique. Les voies sensitives sont ascendantes, et leur trajet peut être décrit de la façon suivante :

- Le système lemniscal se décompose en trois types de neurones. Les neurones primaires reçoivent l'information provenant des récepteurs sensitifs et la transportent vers la moelle épinière par sa racine postérieure. Ils forment alors deux types de faisceaux : le faisceau gracile, autrement appelé faisceau de Goll, qui transporte l'information issue des membres inférieurs, et le faisceau cunéiforme, ou faisceau de Burdach, qui transporte l'information née dans les membres supérieurs. Le premier relais de la voie lemniscale se situe au niveau bulbaire. Les neurones secondaires naissent dans les noyaux graciles et cunéiformes du bulbe et, après décussation, constituent le ruban de Reil médian, ou lemnisque médian. Ces neurones de second ordre gagnent ensuite le noyau ventro-postéro-latéral du thalamus, où a lieu le second relais de la voie lemniscale. Le lemnisque trigéminal, qui innerve la tête, aboutit également dans ce noyau thalamique. Enfin, les neurones tertiaires assurent la projection aux aires corticales somesthésiques localisées dans la circonvolution pariétale ascendante.
- De même, le système extralemniscal, chemine par l'intermédiaire de trois types de neurones. Les neurones primaires naissent dans les ganglions de la racine postérieure et se projettent sur les neurones secondaires, situés dans la corne postérieure de la moelle épinière. Ces neurones secondaires opèrent une décussation avant de

remonter par la partie antéro-latérale de la moelle épinière. Le faisceau qui émerge dans le tronc cérébral est appelé lemnisque spinal. Il est rejoint par les afférences trigéminales innervant la tête et la cavité orale, et accompagne le lemnisque médian vers le noyau postérieur ventral du thalamus. Les neurones tertiaires assurent la liaison finale entre le thalamus et le cortex somesthésique primaire.

2. La motricité

Les voies motrices sont descendantes. Il importe de distinguer la motricité volontaire et la motricité automatique.

- La voie pyramidale, ou faisceau cortico-spinal, est la voie de la motricité volontaire. Cet ensemble de fibres naît principalement du cortex moteur, plus précisément de la circonvolution précentrale, encore appelée frontale ascendante. Il traverse la couronne rayonnante, la capsule interne et descend dans les pédoncules cérébraux, puis le bulbe, situé à l'extrémité inférieure du tronc cérébral. A cet endroit, les fibres forment la pyramide, d'où l'appellation de « faisceau pyramidal ». La plupart de ces fibres aboutissent aux cellules de la corne médullaire antérieure controlatérale -il s'agit de la décussation motrice- tandis qu'une très faible proportion aboutit aux cellules de la corne médullaire antérieure ipsilatérale.
- Le faisceau cortico-nucléaire, ou faisceau géniculé, appartient également à la motricité volontaire. Il est formé par les fibres qu'abandonne le faisceau cortico-spinal pendant sa descente dans le tronc cérébral. Il a pour fonction d'activer les noyaux des nerfs crâniens, notamment ceux de la face, de la mandibule et de la langue.

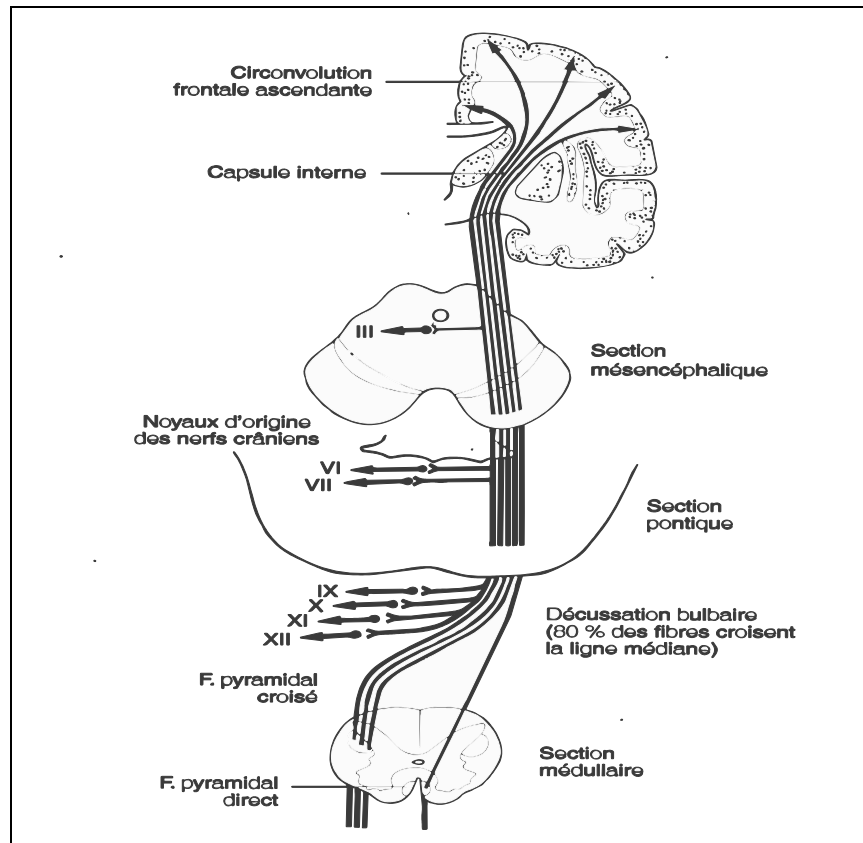


Figure 2. Le faisceau pyramidal [5]

- La voie extrapyramidale gère la motricité involontaire et possède deux origines distinctes. D'une part, les voies d'origine corticale, traversant la protubérance annulaire avant d'aboutir dans le cortex cérébelleux, et d'autre part les voies sous-corticales, naissant dans les noyaux sous-corticaux du diencephale, des pédoncules cérébraux, de la protubérance et du bulbe, et s'achevant sur les motoneurones de la corne antérieure de la moelle épinière. La voie extrapyramidale regroupe donc en réalité :
 - La voie rubro-spinale, qui relie le noyau rouge à la moelle épinière.
 - La voie réticulo-spinale, qui relie la substance réticulée à la moelle épinière.
 - La voie tecto-spinale, qui lie la partie dorsale des pédoncules cérébraux (le tectum) à la moelle épinière.
 - La voie vestibulo-spinale, qui relie le noyau vestibulaire à la moelle épinière.
 - La voie olivo-spinale, qui s'étend de l'olive bulbaire à la moelle épinière.

3. La vascularisation du tronc cérébral

La vascularisation du tronc cérébral est assurée par le tronc basilaire, encore appelé artère basilaire. Cet axe est issu de la fusion des deux artères vertébrales à hauteur du sillon bulbo-protubérantiel. Il monte sur la face antérieure de la protubérance annulaire et se termine à la jonction entre la protubérance et les pédoncules cérébraux, en se divisant en deux artères cérébrales postérieures. Le tronc basilaire intervient dans la vascularisation artérielle cérébrale. Son territoire vasculaire est très étendu puisqu'il va de la moelle épinière jusqu'au cortex cérébral. Il appartient au système vertébro-basilaire, qui assure la vascularisation de la partie supérieure de la moelle cervicale, la totalité du tronc cérébral, le tiers postérieur des hémisphères cérébraux ainsi que le cervelet.

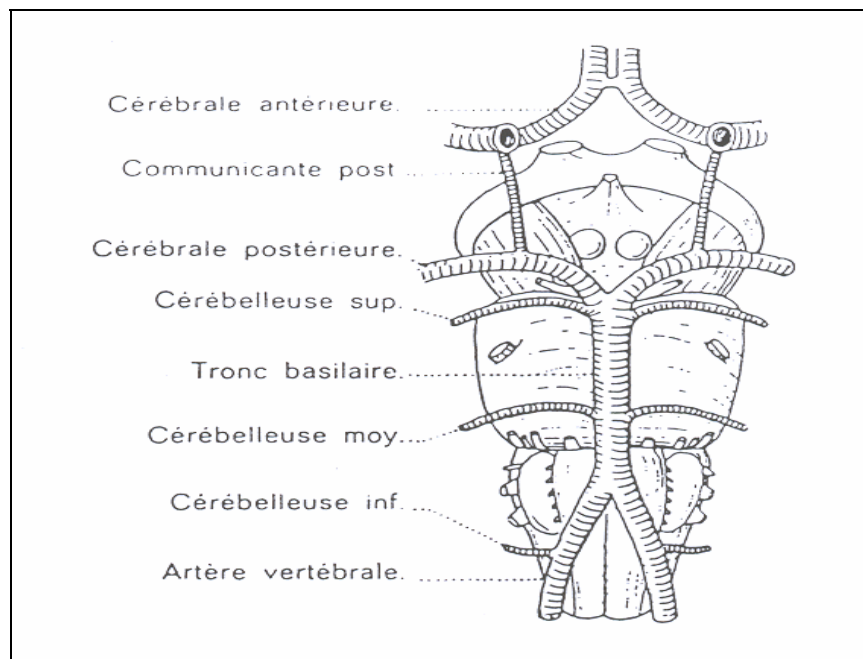


Figure 3. La vascularisation du tronc cérébral (d'après Lazorthes)

4. ETIOLOGIES DU LOCKED-IN SYNDROME

Les études ont confirmé que la plupart des cas de LIS correspondent à une lésion bilatérale de la protubérance annulaire, au niveau de la région ventrale. En effet, une lésion unilatérale ne peut conduire à un état de locked-in syndrome. Toutefois, le LIS peut également résulter de lésions étendues le long de la voie pyramidale, sans atteindre nécessairement la partie ventrale de la protubérance annulaire.

1. Causes vasculaires

L'étiologie vasculaire est largement prépondérante, et peut se présenter sous différentes formes :

- L'infarctus bilatéral du territoire protubérantiel, résultant d'une occlusion du tronc basilaire.
- L'hémorragie protubérantielle, résultant d'une rupture de l'artère basilaire ou d'une malformation artérielle ou artério-veineuse du système vertébro-basilaire.

2. Causes traumatiques

La cause traumatique est moins fréquente que la cause vasculaire. Le locked-in syndrome peut survenir à la suite d'un traumatisme crânien, d'une manipulation chiropratique cervicale ou d'une hyper-extension brutale de la tête par exemple. Le mécanisme est variable, mais il s'agit le plus souvent d'une lésion du système artériel vertébro-basilaire. Ce système, du fait de ses rapports étroits avec les vertèbres cervicales et la base du crâne, est susceptible d'être lésé dans des circonstances traumatiques. Il peut s'agir également d'un traumatisme direct du tronc cérébral, sans occlusion artérielle.

3. Autres étiologies

De nombreuses autres causes peuvent être à l'origine d'un locked-in syndrome :

- Cause infectieuse : encéphalite, méningo-encéphalite, abcès du tronc cérébral.
- Cause tumorale : astrocytome protubérantiel, sarcome de la protubérance ou des pédoncules cérébraux, métastases, etc.
- Cause toxique : intoxication par le diazépam, overdose d'héroïne, etc.
- Cause métabolique : myélinolyse centrale protubérantielle. Il s'agit d'une démyélinisation survenant généralement chez des sujets éthyliques et dénutris.
- Cause post-anoxique.
- Cause neurogène : certaines affections neurologiques peuvent causer un LIS. Celles-ci peuvent être centrales, telles que la sclérose en plaques ou la sclérose latérale amyotrophique, ou bien périphériques, comme la myasthénie, la poliomyélite, les polyneuropathies, etc.

5. SYMPTOMATOLOGIE DU LOCKED-IN SYNDROME

1. Phase d'état du LIS classique

1. La conscience et les facultés intellectuelles

La préservation de la conscience s'explique par l'intégrité de la substance réticulée. En effet, l'état de veille est sous la dépendance du système activateur ascendant de la substance réticulée, qui est généralement préservé dans le LIS.

En outre, les facultés intellectuelles restent intactes, puisque les hémisphères cérébraux ne sont pas concernés par l'atteinte. De nombreuses études ont mis en évidence la préservation de ces facultés, notamment celles de CAPPA et al. en 1985, et d'ALLAIN et al. en 1988. Plus récemment, SCHNAKERS et al. [27] ont mis au point une batterie de tests adaptés aux faibles capacités de communication des personnes LIS. Cette étude a confirmé qu'il n'existe pas de déficit cognitif chez la plupart des patients atteints de locked-in syndrome.

2. La motricité

1) L'atteinte de la motricité volontaire

D'une part, le sujet atteint de locked-in syndrome est quadriplégique, en raison de la lésion bilatérale des voies cortico-spinales. En effet, la voie pyramidale, qui assure la motricité volontaire, traverse le tronc cérébral sur toute sa longueur pour relier le cerveau à la moelle épinière et donc aux membres. Par conséquent, le patient est privé de tout mouvement volontaire au niveau de ses quatre membres.

D'autre part, le patient présente une diplégie, un mutisme et une impossibilité de mastiquer, de déglutir et de contrôler sa respiration de façon volontaire. Cette atteinte des paires crâniennes motrices s'explique par la lésion bilatérale du faisceau cortico-nucléaire, qui traverse la protubérance ventrale et véhicule la motricité volontaire aux noyaux moteurs du bulbe. La diplégie faciale correspond à la paralysie bilatérale de la VII^e paire crânienne, c'est-à-dire du nerf facial, tandis que l'abolition de la motricité volontaire de la sphère oro-pharyngée est à rattacher à l'atteinte des paires crâniennes V,

IX, X, XI et XII, respectivement les nerfs trijumeaux, glossopharyngiens, pneumogastriques, spinaux et hypoglosses. Dans le locked-in syndrome, seuls les mouvements oculomoteurs verticaux restent possibles.

2) La préservation des mouvements réflexes

Par ailleurs, la motricité involontaire et le tonus postural sont perturbés puisque la voie extrapyramidale, qui traverse également le tronc cérébral, est interrompue. Cependant, les mouvements réflexes des membres et de la région céphalique sont préservés. Ces mouvements réflexes sont gérés par les noyaux réticulaires, et de ce fait ils ne sont pas soumis à la voie pyramidale. La respiration, la déglutition, la toux et le vomissement sont donc toujours possibles, mais sur un mode réflexe uniquement.

Il importe donc de bien évaluer les capacités du patient, car les mouvements réflexes sont difficiles à appréhender. Ainsi, bien que la respiration puisse sembler régulière et normale, le patient LIS est souvent incapable d'en modifier volontairement le rythme ou l'amplitude. Il en va de même pour la déglutition qui, si elle est préservée sur un mode réflexe, n'expose pas moins le patient aux fausses routes et aux pneumopathies d'inhalation. Enfin, les réflexes nauséeux et vélopalatins, généralement conservés, sont très faibles dans la plupart des cas.

3. La sensibilité

Les observations sont généralement peu détaillées mais font état d'une grande variété de troubles sensitifs, du fait de la variabilité de l'extension de la lésion. En effet, les troubles peuvent être absents, unilatéraux ou bilatéraux. De même, leur degré est variable puisqu'ils peuvent être légers, à titre de déficit tactile discriminatif, ou au contraire majeurs, allant jusqu'à l'anesthésie.

4. La vision, l'oculomotricité et l'audition

Les mouvements verticaux des yeux sont conservés puisque le noyau trochléaire, qui les commande par l'intermédiaire de la IV^{ème} paire crânienne, se situe dans le mésencéphale, à la limite supérieure de la lésion. De même, l'audition est préservée car

les fibres auditives, nées des noyaux cochléaires, sont localisées dans la région latérale de la protubérance, tandis que l'atteinte causant le LIS est antérieure et centrale.

En revanche, il existe une paralysie de la latéralité du regard, en raison de la lésion du noyau abducens, rattaché à la VI^{ème} paire crânienne, et situé en plein centre de la protubérance.

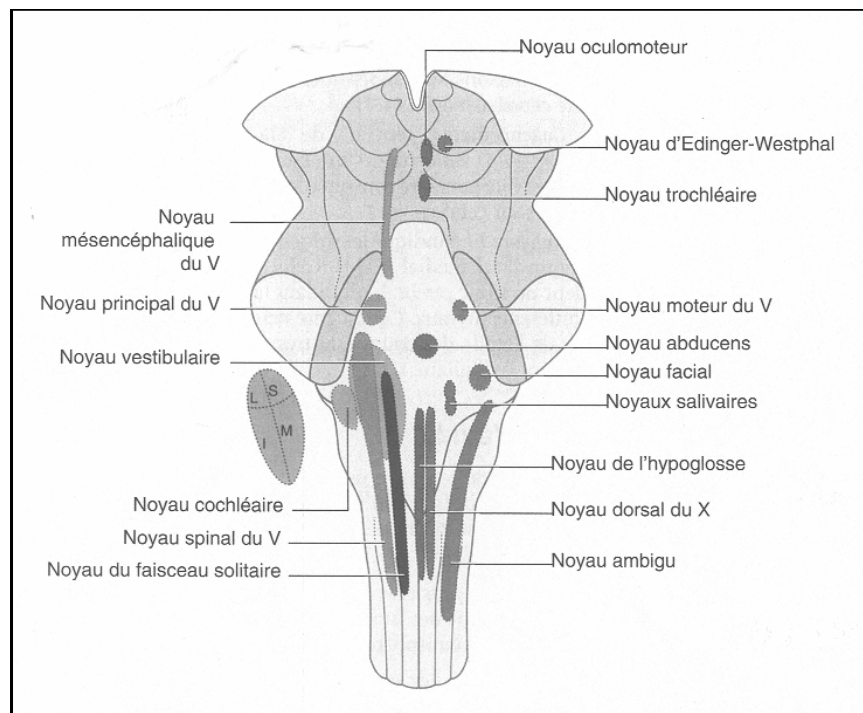


Figure 4. Vue postérieure du tronc cérébral, montrant les noyaux et colonnes cellulaires des paires crâniennes [13]

2. Les différentes classifications du locked-in syndrome

1. Classification de BAUER

BAUER et al. [2] proposent de distinguer trois types de LIS selon l'étendue du handicap moteur et verbal :

- Le **LIS « classique »**, qui se caractérise par une paralysie totale de la motricité volontaire à l'exception des mouvements verticaux des yeux et du clignement des paupières, et une conscience intacte permettant l'établissement d'une communication par code oculaire.
- Le **LIS « incomplet »**, qui comprend une motricité volontaire plus large, notamment au niveau oculomoteur.

- Le **LIS « complet »**, où aucune mobilité n'est possible, y compris la mobilité palpébrale et l'oculomotricité verticale, réalisant un tableau de dé-efférentation totale. A cette impossibilité des mouvements est combinée une conscience préservée, si bien que le sujet est totalement prisonnier de son corps.

Sur le plan évolutif, BAUER et al. distinguent les LIS « transitoires » qui évoluent favorablement en quelques jours, et les LIS « chroniques » qui évoluent très lentement. Le second profil correspond à celui des patients pris en charge en rééducation fonctionnelle.

2. Classification de GHORBEL

GHORBEL [17], cité par LAUREYS et al. [20], a mis au point, en 2002, une autre classification, plus large.

- « **Vrais** » **LIS** : ces patients répondent aux critères de l'American Congress of Rehabilitation Medicine et correspondent aux LIS « classiques » de BAUER.
- **LIS « incomplets »** : ce terme concerne les patients qui présentent un tableau initial de « vrai » LIS mais qui, dès les premières semaines ou les premiers mois, ont suffisamment récupéré pour ne plus répondre aux critères de « vrai » LIS.
- « **LIS +** » : ces patients présentent un tableau de LIS (« classique » ou « incomplet ») auquel s'ajoutent différents symptômes, du fait d'une autre atteinte du système nerveux central, notamment une atteinte de la verticalité du regard chez les LIS « complets » de BAUER, un syndrome cérébelleux ou encore des troubles des fonctions supérieures par souffrance ischémique vertébro-basilaire étendue du territoire bi-thalamique.

3. Evolution du locked-in syndrome sur le long terme

1. La récupération fonctionnelle

Selon les travaux de PATTERSON et GRABOIS [24], un jeune âge de survenue de l'accident est associé à un meilleur pronostic de récupération fonctionnelle. En ce qui concerne les étiologies, la récupération motrice des LIS d'origine vasculaire est habituellement très limitée. Cette récupération est plus rapide pour les cas d'origine non

vasculaire que pour ceux d'origine vasculaire, et se produit selon une progression distale à proximale. Ainsi, après une période plus ou moins longue, des mouvements minimes des extrémités peuvent réapparaître. Certains sujets peuvent également récupérer la motricité du muscle sterno-cléido-mastoïdien, lorsque le nerf spinal est partiellement ou totalement conservé. Dans ce cas, les hochements de tête leur sont possibles, ce qui constitue une aide à la communication, en l'absence de phonation. Dans tous les cas, les moindres mouvements que récupèrent les patients LIS sont exploités pour la commande du fauteuil électrique ou pour le déclenchement de contacteurs reliés à des dispositifs de contrôle de l'environnement ou à des dispositifs électroniques de communication.

Selon les statistiques de l'ALIS (Association du Locked-In Syndrome) mentionnées par LAUREYS [20], parmi 95 patients LIS, 92 % montrent une récupération modérée à significative des mouvements de la tête, 65 % présentent un léger mouvement dans un des membres supérieurs et 74 % dans les membres inférieurs.

2. La mesure des possibilités du patient au quotidien

PATTERSON et GRABOIS [24] ont décrit 5 niveaux de récupération fonctionnelle :

- Niveau 1 : aucune récupération.

Ce premier niveau concerne les patients qui n'ont aucune récupération motrice et restent totalement dépendants.

- Niveau 2 : récupération minime.

Le deuxième niveau s'applique aux patients ayant une récupération minime de la motricité volontaire, et restant totalement dépendants.

- Niveau 3 : récupération modérée.

Le troisième niveau renvoie aux patients qui présentent une récupération motrice modérée, mais suffisante pour leur permettre d'acquérir une certaine indépendance dans quelques activités de la vie quotidienne.

- Niveau 4 : récupération totale.

Ce quatrième niveau définit les patients indépendants pour toutes les activités de la vie quotidienne, mais gardant des séquelles neurologiques minimales.

- Niveau 5 : la récupération est totale, sans aucune séquelle neurologique.

Ces niveaux, bien que trop subjectifs, permettent de situer rapidement les possibilités du patient. Ainsi, les niveaux 1 et 2 renvoient aux cas de « LIS chronique », tandis que les niveaux 3, 4 et 5 rappellent davantage le « LIS transitoire ».

6. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Généralités

Si le praticien qui pose le diagnostic n'a qu'une connaissance partielle des manifestations cliniques du locked-in syndrome, ses conclusions risquent d'être erronées. En effet, le patient est souvent considéré comme étant dans le coma, en état végétatif persistant ou en état de mutisme akinétique. Dans une étude récente menée par l'ALIS et portant sur 44 patients LIS, la première personne à réaliser que le patient était conscient et pouvait communiquer par des mouvements oculaires était un membre de la famille dans 55 % des cas, et non pas le médecin, qui ne le découvrirait que dans 23 % des cas. Selon cette même étude, le délai entre la survenue de l'accident vasculaire cérébral et le diagnostic du LIS a été estimé à 78 jours, soit plus de deux mois et demi après l'accident, certains patients n'étant pas diagnostiqués avant quatre ans. Cependant, ces chiffres doivent être nuancés car la période de coma initial retarde la pose du diagnostic.

2. Le coma

1. Définition

Selon la fédération mondiale de neuro-traumatologie, le coma serait un « état d'inconscience associé à des perturbations neurovégétatives plus ou moins importantes. Le degré de gravité dépend de la relativité et de la durée de ces perturbations ». Il s'agit

effectivement d'un état dans lequel toutes les manifestations d'une vie consciente disparaissent, alors que la régulation des fonctions neurovégétatives, c'est-à-dire la respiration, les battements cardiaques et la thermorégulation, s'effectue correctement. Le coma n'est pas réversible sous l'influence de stimulations. C'est donc avant tout un trouble de la vigilance, c'est-à-dire de l'éveil cortical et sous-cortical. Il implique une lésion ou un dysfonctionnement de la substance réticulée activatrice présente dans le tronc cérébral.

2. Signes cliniques

La profondeur des comas peut être très variable, c'est pourquoi une classification a été mise en place. Les différents niveaux de conscience sont échelonnés du coma le plus léger vers le coma le plus profond :

o Stade I : Le coma vigil (ou confusion)

Le patient est éveillé, en état de torpeur. Il émet quelques paroles plus ou moins compréhensibles à la suite de stimulations auditives fortes ou nociceptives légères, et peut exécuter avec retard des ordres simples. Il présente également une désorientation temporo-spatiale.

o Stade II : Le coma somnolent (ou stupeur)

Les réponses verbales font défaut mais le patient ouvre les yeux à l'appel de son nom, et peut exécuter quelques ordres simples. Il adopte également des mouvements adaptés vers une stimulation nociceptive.

o Stade III : Le coma carus

Ce stade voit la disparition des réactions motrices et l'apparition de troubles oculaires et végétatifs.

o Stade IV : le coma dépassé

Ce stade est marqué par l'absence de réactions aux stimulations et la disparition des réflexes. Il s'agit de l'état de mort cérébrale, caractérisé par un arrêt des fonctions des hémisphères cérébraux et du tronc cérébral, avec persistance de l'activité cardiaque. Quelles que soient les mesures de réanimation mises en œuvre, l'arrêt cardiaque survient malgré tout dans un délai de quelques jours à quelques semaines.

3. Etiologies

Le coma peut résulter d'une lésion focale ou d'une souffrance cérébrale diffuse. Les causes des comas peuvent être regroupées en grandes catégories :

- Causes traumatiques : commotion cérébrale, etc.
- Causes métaboliques : hypoglycémie, acidocétose diabétique, etc.
- Causes toxiques : intoxication alcoolique, intoxication médicamenteuse, intoxication au monoxyde de carbone, etc.
- Causes infectieuses : méningites, méningo-encéphalites, etc.
- Causes vasculaires : hémorragie cérébrale, infarctus cérébraux, etc.
- Causes tumorales.

3. L'état végétatif persistant

1. Définition

En 1972, JENNET [18] a introduit ce terme pour décrire les patients chez lesquels toutes les manifestations d'une vie consciente ont définitivement disparu, alors que le fonctionnement des fonctions végétatives, c'est-à-dire la respiration, la régulation cardio-vasculaire et la thermorégulation, s'effectue correctement.

2. Signes cliniques

Contrairement à l'état de coma dépassé, autrement appelé mort cérébrale, dans lequel les fonctions végétatives sont abolies, l'état végétatif persistant se caractérise par une préservation ou une récupération de ces fonctions. Ainsi, la plupart des fonctions du tronc cérébral sont intactes, notamment les réflexes oculo-vestibulaires ou les cycles veille/sommeil, de même que les grandes fonctions végétatives telles que la respiration ou les battements cardiaques. En revanche, aucune récupération ne survient dans le domaine perceptif, et l'on n'observe pas de réponse appropriée aux stimulations douloureuses.

3. Etiologies

L'état végétatif persistant se rencontre généralement au décours d'un traumatisme crânien. Ce tableau correspond alors le plus souvent à des lésions étendues des hémisphères cérébraux, prédominant suivant les cas sur le cortex ou la substance blanche sous-corticale.

4. Le mutisme akinétique

1. Définition

Le mutisme akinétique a été décrit pour la première fois en 1941, par CAIRNS et Al. [4]. Selon cette définition, il correspond à une altération subaiguë de la conscience, en présence de cycles veille/sommeil. Ceci se traduit par un état d'éveil apparent, en l'absence de mouvements et de contenu mental de la part du patient. Le mutisme akinétique n'est pas dû à une atteinte des voies motrices mais à une lésion du système réticulaire ascendant.

2. Signes cliniques

Les sujets atteints de ce syndrome sont immobiles et ne parlent pas, sans que cela soit expliqué par une atteinte des voies motrices, comme c'est le cas dans le locked-in syndrome. Ces malades ne présentent aucun mouvement spontané ni sur ordre, y compris lors de stimulations douloureuses. Leur absence de parole et de mobilité au niveau des membres contraste avec certains signes d'éveil, notamment la possibilité d'ouverture des yeux de façon spontanée ou après stimulation. En outre, ces patients semblent parfois suivre un stimulus visuel, mais de façon automatique, et présentent généralement un clignement à la menace. Malgré ces signes d'éveil, on ne peut mettre en évidence chez ces malades les signes d'une activité consciente. Même en passant par la motilité oculaire qui est préservée, il est impossible d'établir un code, contrairement aux sujets atteints de locked-in syndrome qui adhèrent bien à ce procédé.

3. Etiologies

Les étiologies du mutisme akinétique renvoient à des lésions diverses, mais les plus fréquentes sont :

- les lésions frontales bilatérales, en particulier en cas de ramollissements bilatéraux de l'artère cérébrale antérieure.
- les lésions donnant lieu à une hydrocéphalie aiguë, telles que les tumeurs du 3^{ème} ventricule.

7. EPIDEMIOLOGIE DU LOCKED-IN SYNDROME

L'Association du Locked-In Syndrome (ALIS) est à l'initiative de différentes enquêtes sur la population des personnes LIS en France. Les dernières statistiques tirées de ces enquêtes, parues en novembre 2005, constituent une précieuse source de renseignements.

1. Prévalence de la pathologie

On recense aujourd'hui 0,8 personnes touchées par le locked-in syndrome pour 100 000 habitants, soit environ 500 personnes en France. Ces données tiennent compte des personnes LIS non diagnostiquées en tant que telles, ainsi que des erreurs de diagnostic déclarant en état de LIS des patients qui ne le sont pas.

2. Age des patients LIS

Aucune tranche d'âge ne serait particulièrement touchée par le LIS. Il semble cependant que l'enfance soit épargnée, et que les personnes âgées succombent avant que leur état n'évolue vers un tableau de locked-in syndrome. Selon l'une des récentes études menées par l'ALIS, sur 261 sujets LIS, l'âge moyen est de presque 50 ans. Selon une autre de ces études, sur 316 personnes LIS, l'âge moyen lors de l'accident est de 45,3 ans. Ces travaux ne distinguent pas les étiologies du LIS, contrairement à ceux menés sur 139 patients par PATTERSON et GRABOIS, en 1986 [24]. La moyenne d'âge y était alors de 56 ans pour les LIS vasculaires, contre 40 ans pour les LIS non vasculaires, ce qui constitue une différence significative.

3. Sexe des patients LIS

Selon l'une des études de l'ALIS, sur 301 personnes atteintes de LIS, 63 % sont des hommes et 37 % des femmes. Ces statistiques reflètent la fréquence plus importante des accidents vasculaires cérébraux chez les hommes que chez les femmes.

4. Etiologies du locked-in syndrome

L'étiologie la plus fréquente du LIS est la pathologie vasculaire. Il s'agit principalement d'une thrombose occlusive de l'artère basilaire, ou bien d'une hémorragie pontique. L'une des études menées par l'ALIS conclut que l'étiologie vasculaire représente 83 % des cas de locked-in syndrome en France. Ainsi, la cause traumatique est moins fréquente, puisque seulement 6 % des personnes LIS en France auraient subi un traumatisme crânien. Enfin, de nombreuses autres causes sont envisageables, notamment des pathologies infectieuses, tumorales, toxiques ou post-anoxiques. Elles représenteraient 11 % des cas de locked-in syndrome en France.

5. Mortalité et survie des personnes locked-in syndrome

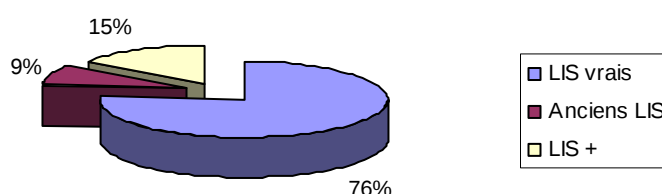
La mortalité est très élevée à la phase initiale, puisque 87 % des décès surviennent dans les quatre premiers mois suivant l'accident. Plus précisément, la mortalité touche 76 % des cas d'origine vasculaire et 41 % des cas non vasculaires la première année. A distance de l'accident et toutes étiologies confondues, le taux de mortalité est de 81 % la première année, et de 40 % la deuxième année. Cependant, si le patient LIS franchit le « cap » des deux premières années suivant l'accident, il a toutes les chances de survivre bien plus longtemps. En effet, les études de l'ALIS sur le devenir à long terme des personnes locked-in syndrome montrent que la survie à dix ans dépasse les 80%, et à vingt ans les 40 %. Selon ces mêmes études, il n'existerait pas de corrélation entre l'âge du sujet à l'accident et sa durée de vie.

Les récidives de l'accident vasculaire initial sont les causes de décès majoritaires dans les premiers jours ou les premières semaines après l'accident. Les mois suivants, les infections sont à l'origine de la plupart des décès. Il peut s'agir d'infections pulmonaires, à type d'encombrement, d'inhalation sur troubles de la déglutition ou d'insuffisance respiratoire, d'infections urinaires ou encore d'infections digestives, les

problèmes de gastrostomie étant très fréquents. Concernant les décès tardifs, c'est-à-dire survenant plus de deux ans après l'accident, il peut encore s'agir d'infections diverses, ou bien de pathologies cardio-vasculaires, compte tenu du terrain défavorable que présentent ces personnes. Selon l'ALIS, sur 42 personnes LIS décédées, 40 % ont succombé à des infections pulmonaires, 25 % à l'accident vasculaire cérébral initial, 10 % à un accident vasculaire du tronc cérébral ultérieur, et 10 % à un refus d'une alimentation et d'une hydratation artificielles.

6. Catégories fonctionnelles

L'ALIS a retenu trois catégories pour distinguer les niveaux de récupération fonctionnelle des personnes LIS. Elle parle de « LIS vrai » lorsque la communication repose majoritairement sur le code oculo-palpébral (c'est-à-dire à 50 % minimum), que l'atteinte soit complète ou incomplète, et emploie le terme « ancien LIS » dans le cas contraire. L'appellation « LIS + » est utilisée lorsqu'une atteinte, telle qu'un syndrome cérébelleux, des troubles visuels ou mnésiques, se surajoute aux troubles habituels. Comme l'illustre le graphique suivant, la proportion de « LIS vrais » est majoritaire.



7. Soins et lieu de vie

Selon l'une des études menées par l'ALIS, sur 272 personnes locked-in syndrome 49 % vivent à leur domicile, 19 % en centre de rééducation, 16 % en M.A.S. (Maison d'Accueil Spécialisé), maison de retraite ou maison de repos, et 16 % en hôpital. Le délai moyen du retour au domicile est extrêmement variable, puisqu'il est de 2 ans $\pm$ 16 ans.

II. LA PRISE EN CHARGE PLURIDISCIPLINAIRE DU LOCKED-IN SYNDROME A DOMICILE

1. LES ENJEUX DU RETOUR A DOMICILE

1. Les raisons du retour à domicile

Les progrès réalisés en hôpital ou en centre de rééducation se poursuivent toujours sur une longue période, mais il arrive un moment où la rééducation quotidienne n'apporte que peu d'effets et doit être progressivement réduite. Lorsque le patient LIS doit quitter le milieu hospitalier, se pose la question de savoir où il va vivre. S'il est totalement dépendant et qu'il ne peut être accueilli dans sa famille, le recours est celui d'un accueil en institution, tel que les Maisons d'Accueil Spécialisé (M.A.S.) ou les foyers d'hébergement. Mais les places dans ces structures demeurent trop rares, et la nécessité de diminuer le coût des dépenses de santé encourage toutes les actions en faveur du maintien des personnes handicapées à domicile, considéré comme une alternative moins coûteuse à l'hospitalisation. En outre, le retour à domicile est souvent un désir du patient. Ce mode de vie évite en effet la dissolution de son cercle familial et relationnel. De ce fait, en fonction de l'état de récupération du patient, de son environnement familial et de l'éloignement de son domicile, l'équipe pluridisciplinaire du centre de rééducation propose au patient un retour à domicile, parfois couplé à une hospitalisation de jour.

2. Un retour à domicile bénéfique pour la personne LIS...

Il semblerait que le retour à domicile s'avère également bénéfique au plan individuel, puisqu'il évite l'enfermement du patient locked-in syndrome dans un comportement passif. En effet, les personnes LIS vivant à domicile sont souvent plus autonomes que celles qui résident en institution. Selon l'une des études réalisées par l'ALIS en novembre 2005, seulement 37 % des personnes LIS vivant à domicile sont alimentées par sonde de gastrostomie, contre 76 % des personnes qui ne sont pas retournées vivre chez elles. Le constat est le même pour le port d'une canule de trachéotomie, qui concerne 18 % des personnes à domicile, contre 45 % des personnes

vivant en institution, ainsi que pour le port d'une sonde urinaire à demeure, qui est le lot de 8 % des personnes vivant à domicile, et de 27 % de celles vivant en centre. Cet écart pourrait s'expliquer par le fait que ces dispositifs ont tous un côté pratique pour le personnel soignant. Ainsi, la canule de trachéotomie sécurise, la sonde de gastrostomie évite des repas longs et dangereux en cas de troubles de la déglutition, et la sonde urinaire à demeure dispense de renouveler les changes régulièrement. Toutefois, une autre explication consisterait à penser que seuls les patients ayant bien récupéré ces fonctions retournent vivre à leur domicile. Quoi qu'il en soit, le patient vivant chez lui est généralement soutenu par ses proches, qui prennent davantage le temps de s'occuper de lui. Le niveau de récupération de la parole va d'ailleurs dans ce sens : si 41 % des personnes LIS vivant à leur domicile restent mutiques, ce pourcentage atteint 53 % chez celles qui vivent en structure. Dès lors, on peut supposer que le patient est mieux entouré et plus écouté à domicile, ce qui induit de meilleures performances en matière de communication.

3. ... mais qui n'est pas sans poser de problèmes à la famille

La solution du retour à domicile nécessite une longue préparation. En effet, de nombreux problèmes se posent, qu'ils soient d'ordre médical, humain ou matériel.

Sur le plan médical, il est nécessaire que l'état de santé du patient soit stabilisé, afin que le retour à domicile n'engage pas le pronostic vital. Généralement, les patients qui rentrent à domicile sont ceux qui sont autonomes au niveau respiratoire, car l'utilisation de respirateurs est complexe, et les désaturations en oxygène doivent être gérées dans l'urgence par des professionnels compétents. En revanche, le port d'une canule de trachéotomie, d'une sonde de gastrostomie ou d'une sonde urinaire ne constituent pas d'obstacles majeurs au retour à domicile.

Sur le plan humain, la possibilité de retourner vivre à domicile dépend beaucoup de la santé du conjoint, et même de la qualité de l'entente du couple. Les conjoints de personnes LIS ont en effet une charge de travail considérable, qui n'est pas reconnue. Il arrive encore trop souvent que le (la) conjoint(e) doive arrêter son activité professionnelle afin d'assurer le rôle de tierce personne. En effet, il n'existe pas d'établissements susceptibles d'accueillir la personne LIS quelques heures par semaine, afin de décharger la famille. Si les centres de rééducation acceptent parfois de recevoir

les personnes LIS pendant quelques semaines, il s'agit davantage de stages rééducatifs que de séjours occupationnels. Il n'existe pas non plus de structures de soutien et d'accompagnement ouvertes à ces familles vivant une situation difficile à laquelle elles n'ont pas été préparées. Leurs plaintes sont généralement nombreuses, notamment le manque d'information et de dialogue avec l'équipe médicale. Dans tous les cas, le maintien à domicile doit s'opérer avec le souci de préserver la santé du conjoint ou des parents de la personne LIS.

Sur le plan matériel, le retour à domicile d'une personne LIS impose, en plus de l'achat du fauteuil roulant électrique déjà coûteux, de nombreux appareillages et adaptations du domicile : un lit médicalisé à hauteur variable pour faciliter les soins et les transferts, un matelas adapté afin de prévenir les escarres, du matériel d'aspiration trachéale ainsi que du matériel de nutrition entérale pour subvenir aux besoins alimentaires du malade, un fauteuil ou un brancard de douche, éventuellement un véhicule adapté pour les déplacements hors du domicile, et plus rarement un respirateur artificiel et un saturomètre pour la nuit. Ces aménagements imposent des démarches souvent longues à la famille et représentant un coût important qui peuvent empêcher, ou souvent retarder, le retour à domicile.

2. LES PROFESSIONNELS INTERVENANT DANS LA PRISE EN CHARGE A DOMICILE

La prise en charge de la personne atteinte de locked-in syndrome s'opère dans un esprit de pluridisciplinarité, puisque différents thérapeutes vont intervenir auprès du patient. Leur travail, bien que relevant de différents domaines, est mené en étroite collaboration.

1. L'infirmière à domicile

L'infirmière à domicile intervient à une fréquence qui est fonction de l'état de la personne locked-in syndrome : de une à deux fois par jour pour les soins d'hygiène corporelle, à une fois tous les quinze jours pour remplacer une sonde urinaire. Elle est un acteur essentiel du maintien à domicile. Son intervention auprès de la personne LIS est très vaste. En plus de la toilette et des soins d'hygiène, l'infirmière assure les soins médicaux divers comme les pansements, les injections, la prévention d'escarres et la

préparation des médicaments. Elle réalise également certains gestes plus techniques tels que l'aspiration trachéale, l'installation de l'alimentation entérale ou le changement des sondes urinaires. De par sa présence régulière, l'infirmière à domicile est en mesure de repérer une éventuelle dégradation de l'état de santé de la personne LIS, et peut ainsi conseiller un contrôle médical. Pour finir, elle assure un soutien psychologique essentiel auprès du malade et de son entourage ; sa venue est pour eux synonyme de réconfort, tant sur le plan physique que psychique.

2. L'auxiliaire de vie

L'auxiliaire de vie, également appelé tierce personne, aide le sujet LIS dans tous les gestes du quotidien qu'il lui est désormais impossible de réaliser. Le conjoint assume souvent ce rôle, mais il peut arriver que ce soit une personne extérieure qui le fasse. L'auxiliaire de vie prépare les repas, aide à la petite toilette telle le rasage ou encore le coiffage, réalise les transferts, allume la télévision, l'ordinateur, met de la musique, etc. Son champ d'action est très vaste mais se limite aux actes non médicaux.

La présence permanente de cette personne au domicile peut se révéler pesante pour l'entourage familial, ainsi privé de son intimité. Toutefois, cette présence peut être préférée à une « robotisation » excessive, à travers un appareillage sophistiqué et un contrôle d'environnement. Il s'agit de faire un choix entre une « dépendance à l'autre » ou à celle des machines.

La nouvelle loi sur le handicap, datant de février 2005, permet désormais un plus grand financement de ces professionnels, l'aidant familial pouvant même être salarié en tant qu'auxiliaire de vie, à hauteur de 25 % du SMIC.

3. Le médecin traitant

Le médecin traitant veille au maintien de l'état de santé général du patient. Il vérifie régulièrement le rythme cardiaque, la tension, le système respiratoire et le poids du patient. C'est aussi lui qui effectue les ordonnances permettant de consulter d'autres professionnels, tels qu'un ORL ou un gastro-entérologue par exemple. Cependant, le médecin ne se préoccupe pas seulement de l'état physique du patient, il s'assure également que son état psychologique est satisfaisant. En cas d'anxiété, de troubles du

sommeil ou de dépression, il prescrit les traitements médicamenteux adaptés ou établit une ordonnance pour adresser le patient vers un spécialiste.

4. Le kinésithérapeute

La quasi-totalité des personnes LIS retournées vivre à leur domicile sont prises en charge en kinésithérapie. Cette rééducation est essentielle au maintien de leur état de santé général, c'est pourquoi elles doivent souvent être suivies quotidiennement en kinésithérapie. Le kinésithérapeute aide le patient à se réapproprier son corps. Son intervention comporte deux axes : la motricité et la respiration.

Sur le plan de la mobilité, il entraîne la mobilisation active des muscles que le patient peut contrôler. Toutefois, les capacités motrices étant très limitées chez les personnes locked-in syndrome, la kinésithérapie consiste davantage en la mobilisation passive des membres qui ne sont plus afférentés. L'amplitude articulaire est travaillée afin de prévenir le blocage des articulations, notamment les épaules, les coudes, les poignets, les hanches et les genoux. Le kinésithérapeute peut également verticaliser le patient en le maintenant en position debout, face à lui, et en lui faisant faire quelques pas dans cette position. La verticalisation est en effet très bénéfique pour la circulation sanguine.

Sur le plan respiratoire, le kinésithérapeute joue un rôle capital auprès des personnes locked-in syndrome. Il intervient en effet dans le cadre de la kinésithérapie respiratoire, qui consiste à aider la personne à recouvrer une ampliation thoracique suffisante et à expectorer ses sécrétions bronchiques. En effet, les personnes LIS souffrent très souvent d'encombrement respiratoire, d'autant plus que le réflexe de toux n'est pas toujours possible, ou bien sur un mode réflexe uniquement. Selon la base de données de l'ALIS, 61 % des personnes LIS souffriraient de difficultés respiratoires diverses. Ces encombrements trachéo-bronchiques et les pneumopathies à répétition peuvent être fatals au sujet locked-in syndrome. Le kinésithérapeute travaille donc la récupération de la contraction diaphragmatique volontaire et la prise de conscience du mouvement d'ampliation, afin d'augmenter la puissance diaphragmatique et la capacité respiratoire. Ceci passe également par la mobilisation passive des articulations sterno-costales et des épaules, et l'expectoration assistée.

5. L'orthophoniste

Le champ de l'orthophonie auprès des personnes locked-in syndrome est relativement vaste et se traduit généralement par deux à quatre séances hebdomadaires. L'orthophoniste intervient auprès de la personne LIS afin de récupérer, améliorer ou maintenir certaines capacités de déglutition et de communication. Selon les cas, elle aide la communication à s'établir au moyen d'un code alphabétique ou d'une aide technique, ou bien sur un mode oral, en réintroduisant la phonation. L'orthophoniste adapte donc son intervention aux possibilités du patient.

En plus de cette intervention rééducative, l'orthophoniste procure souvent un soutien psychologique. En effet, les patients LIS sont rarement suivis par un(e) psychologue, étant donné leurs faibles capacités de communication. L'orthophoniste, qui réhabilite le langage, est donc la personne la plus susceptible de recueillir les confidences de la personne LIS.

6. L'ergothérapeute

L'ergothérapeute intervient principalement en centre de rééducation, mais il arrive qu'il soit présent dans la rééducation à domicile. Ce spécialiste de la réadaptation agit pour améliorer l'autonomie de la personne, et procède donc davantage par compensation des fonctions déficientes que par récupération des fonctions atteintes. Il propose au patient des aides techniques en lien avec la prise des aliments, les gestes de la toilette, la préhension des objets, l'utilisation d'un ordinateur ou d'une synthèse vocale, en partenariat avec l'orthophoniste, etc. L'ergothérapeute constitue également une aide précieuse pour l'aménagement du domicile du patient en fonction des capacités et incapacités de celui-ci.

3. L'ORGANISATION DES DIFFERENTES PRISES EN CHARGE

Les acteurs du maintien à domicile créent un réseau de soutien autour du patient. Le dialogue entre ces professionnels est d'une importance capitale. Il permet en effet à chacun de connaître le champ d'action de l'autre et d'ajuster sa rééducation au mieux, par le partage des ressentis. Les échanges s'établissent souvent lorsque les professionnels se croisent au domicile du patient. De façon plus formelle, il arrive qu'ils

se téléphonent ou, s'ils sont nombreux, organisent des réunions ou mettent en place un cahier de liaison qui reste au domicile du patient. Une amitié se crée parfois, au fil des années, entre les professionnels qui gravitent autour du patient LIS.

Quoi qu'il en soit, au vu de la multiplicité des personnes intervenant au domicile du patient, il importe que le planning des prises en charge soit établi de façon judicieuse. Il est par exemple plus pertinent de placer la séance d'orthophonie avant la séance de kinésithérapie, ou encore avant la prise du repas, qui fatiguent toutes deux beaucoup le patient. En revanche, si celui-ci n'arrive pas évacuer ses sécrétions trachéo-bronchiques, placer la séance de kinésithérapie respiratoire avant celle d'orthophonie peut améliorer la qualité de la voix et faciliter la phonation.

TRANSITION

Comme nous venons de le voir, les progrès réalisés depuis ces vingt dernières années en matière de prise en charge des personnes LIS permettent une amélioration constante de leur niveau de récupération fonctionnelle. De ce fait, 49 % des personnes atteintes de LIS en France vivent actuellement à leur domicile. Ceci soulève le problème du suivi des rééducations après la sortie des centres de rééducation, puisqu'il est très difficile pour les malades et leur famille de trouver une orthophoniste acceptant de suivre le patient à son domicile. La plupart d'entre elles connaissent mal cette pathologie, ou bien la fréquence des séances et la durée de la prise en charge les décourage. Nous allons donc aborder, dans notre partie pratique, les caractéristiques de cette rééducation, ainsi que les solutions qui pourraient être apportées pour faire en sorte que le retour à domicile ne soit pas synonyme d'une stagnation ou d'une régression des acquis du patient LIS. La mise en place d'un livret d'information pourrait constituer, nous l'espérons, une petite avancée dans ce domaine.

**DEUXIEME PARTIE : PARTIE PRATIQUE.
LA REEDUCATION ORTHOPHONIQUE DES
PERSONNES LOCKED-IN SYNDROME**

I. PRESENTATION DE LA DEMARCHE DE TRAVAIL

Au cours de notre stage au centre de rééducation fonctionnelle de l'Arche, nous avons été sensibilisée à la difficulté d'assurer le suivi des prises en charge paramédicales de personnes LIS après leur retour à domicile. Notre idée de départ était tournée vers la rédaction d'un livret d'information concernant la prise en charge du locked-in syndrome dans le secteur libéral. Toutefois, il nous fallait d'abord mener une enquête afin de juger de la pertinence de ce projet. Notre choix s'est porté sur l'envoi de questionnaires aux orthophonistes, car ce sont elles qui sont les plus à même de témoigner des lacunes, besoins et attentes dans ce domaine.

Dans un premier temps, nous avons contacté par téléphone la totalité des orthophonistes du secteur libéral exerçant en Sarthe, département où se trouve le centre de rééducation fonctionnelle de l'Arche, terrain de notre stage. Nous avons choisi de limiter notre enquête à un seul département, car cela représentait déjà un total de 66 orthophonistes. Nous leur avons alors demandé si elles pratiquaient des prises en charge en neurologie, telles que la rééducation de patients aphasiques ou atteints de maladies neuro-dégénératives par exemple. Il nous semblait en effet inutile de sonder des orthophonistes non susceptibles de prendre en charge des patients souffrant de locked-in syndrome. L'objectif de ce questionnaire était d'avoir une idée plus précise des connaissances que les orthophonistes avaient du LIS, voire l'expérience qu'elles possédaient dans ce domaine. Il s'agissait également d'évaluer la pertinence d'un livret d'information et de cibler les attentes des orthophonistes par rapport à cet outil.

Nous avons alors adressé un questionnaire aux orthophonistes pratiquant des rééducations neurologiques, même si pour certaines personnes le nombre de prises en charge de ce type était très limité. Le total d'orthophonistes concernées par notre questionnaire, s'élevait à 41 professionnelles. Nous avons reçu les 41 réponses dans un délai relativement bref.

Dans un second temps, nous avons adressé un questionnaire aux orthophonistes du secteur libéral ayant déjà pris en charge des patients locked-in syndrome, et bénéficiant donc d'une certaine expérience dans le domaine. Ce questionnaire visait à obtenir des données sur la rééducation du LIS à domicile, notamment sur les exercices

proposés, le ressenti des orthophonistes et les écueils à éviter. Contrairement au questionnaire précédent, nous n'avons pas limité notre enquête au département sarthois, car nous aurions obtenu un nombre insuffisant de témoignages. Nous avons donc étendu nos recherches à la France entière, et pour ce faire avons contacté l'Association du Locked-In Syndrome. La secrétaire de l'ALIS nous a permis de nous mettre en contact avec des professionnelles expérimentées travaillant en lien avec l'association. Nous avons également contacté les orthophonistes assurant le suivi à domicile des anciens patients du centre de rééducation fonctionnelle de l'Arche, ainsi que d'autres orthophonistes dont nous avons obtenu les coordonnées lors de conférences ou d'échanges interprofessionnels. Au total, nous avons adressé ce questionnaire à 20 orthophonistes, dont 17 d'entre elles ont bien voulu y répondre. En effet, certaines estimaient que le secret médical ne permettait pas de tels échanges d'informations, quand d'autres considéraient qu'une seule prise en charge de personne LIS ne suffisait pas pour s'exprimer sur le sujet. Quoi qu'il en soit, les réponses collectées nous ont permis de confronter diverses expériences cliniques, afin d'enrichir au maximum le livret d'information.

Après réception des questionnaires, nous avons contacté par téléphone quelques orthophonistes afin de nous déplacer avec elles au domicile de leurs patients LIS. En effet, il nous semblait primordial d'appréhender réellement la prise en charge du locked-in syndrome et de nous familiariser avec les techniques employées. Nous avons ainsi pu suivre trois orthophonistes dans leurs rééducations de personnes LIS à domicile, présentées sous les intitulés « cas cliniques n° 1 », « n° 2 » et « n° 3 ».

Pour finir, nous avons contacté les orthophonistes du pôle « Médecine physique et réadaptation » de l'hôpital Saint-Jacques, à Nantes, puis nous nous y sommes rendue à deux reprises. Nous souhaitions effectivement appréhender sous un autre angle que celui de notre terrain de stage, le Centre de rééducation fonctionnelle de l'Arche, la prise en charges des personnes LIS en aval de celle qui a lieu à domicile. Au cours de notre stage au centre de l'Arche et de nos déplacements à l'hôpital Saint-Jacques, nous avons rencontré cinq personnes atteintes de LIS. Toutefois, nous avons dû opérer une sélection parmi ces patients, afin de ne présenter que les deux cas les plus représentatifs. Nous avons ainsi choisi de décrire le parcours de Mr D. et de Mr E., respectivement les « cas cliniques n° 4 » et « n° 5 », tous deux très proches du retour à domicile au moment où nous les avons rencontrés.

II. ANALYSE DES RESULTATS

1. RESULTATS DES QUESTIONNAIRES

1. Le questionnaire adressé aux orthophonistes libérales sarthoises

Ce questionnaire visait à évaluer plusieurs points :

- Le niveau de connaissances que les orthophonistes libérales sensibilisées à la neurologie ont du locked-in syndrome.
- Les données qu'elles possèdent et celles qui leur manquent pour accepter de prendre en charge des personnes souffrant de LIS.
- L'expérience que certaines de ces orthophonistes pourraient avoir de prises en charge de personnes LIS, ainsi que les modalités de ces prises en charge en termes de fréquence, durée, etc.
- Les moyens pour lesquels elles opteraient si elles avaient à se documenter sur le locked-in syndrome afin d'accepter une prise en charge de ce type.

Le questionnaire comporte 13 items, qui se présentent principalement sous forme de questions à choix multiple. En effet, nous avons choisi cette forme pour que le remplissage du questionnaire soit rapide, et nous permette de collecter un maximum de réponses. Les questions à choix multiple offrent également une facilité de dépouillement supérieure à celle de questions ouvertes.

- *Question n° 1 : Dans quelle mesure connaissez-vous cette pathologie ? (1 seule réponse svp)*
 - *Je ne la connais pas*
 - *Je la connais uniquement de nom*
 - *Je possède quelques connaissances (les caractéristiques essentielles de la pathologie)*
 - *Je possède d'assez bonnes connaissances (étiologie, spécificités de la rééducation orthophonique, etc.) MAIS je n'ai jamais pris en charge de patients locked-in syndrome*

- o Je possède d'assez bonnes connaissances de la pathologie ET j'ai déjà pris en charge des patients locked-in syndrome. Nombre de fois : ...*

Le questionnaire débute par l'évaluation du niveau de connaissance qu'ont les orthophonistes concernant cette pathologie. Nous avons essayé d'imaginer toutes les possibilités de réponses, en introduisant des nuances. Il nous semblait intéressant, en effet, de distinguer une méconnaissance totale de la pathologie, d'une vague idée de l'appellation « locked-in syndrome ». Dans le premier cas, l'orthophoniste n'a probablement jamais entendu parler de la pathologie, tandis que dans le second, le LIS a suffisamment retenu son attention pour qu'elle en ait mémorisé le nom, malgré la difficulté que constitue son origine anglophone. En outre, nous avons souhaité différencier la quantité de connaissances que l'orthophoniste possède du LIS, car des connaissances très floues ne permettent pas d'accepter aisément ce type de prise en charge, tandis que de bonnes connaissances permettent de le faire. De même, parmi les orthophonistes ayant de bonnes connaissances du locked-in syndrome, nous avons voulu déterminer quelle proportion d'entre elles a déjà pris en charge un patient locked-in syndrome, en précisant le nombre de fois.

Il est ressorti de cette question que le LIS demeure assez mal connu des orthophonistes du secteur libéral. En effet, si 68 % d'entre elles possèdent quelques connaissances sur le locked-in syndrome, notamment les caractéristiques essentielles de la pathologie, seules 7 % ont d'assez bonnes connaissances, c'est-à-dire les spécificités de la pathologie, et une proportion minime, de l'ordre de 5 %, possède de bonnes connaissances couplées à une expérience de prise en charge d'un patient LIS. En outre, 10 % d'entre elles ne connaissent pas le locked-in syndrome, et 10 % supplémentaires en connaissent le nom sans savoir à quoi il renvoie.

Ainsi, le locked-in syndrome est désormais un terme porteur de sens pour beaucoup de professionnelles, mais seule une petite proportion d'entre elles connaît réellement cette pathologie. Ces chiffres sont donc en faveur de la réalisation d'un livret d'information sur le LIS.

- *Question n° 2 : Avez-vous déjà refusé de prendre en charge un patient locked-in syndrome ?*
 - o Oui, parce que*
 - o Non*

Nous avons proposé une ouverture si les orthophonistes répondaient affirmativement, afin de déterminer les raisons de ce refus. Il nous semblait important de savoir si ces raisons étaient personnelles, ou bien liées à un manque de connaissance de la pathologie, auquel cas le livret d'information pourrait trouver son utilité.

La totalité des orthophonistes a répondu n'avoir jamais refusé de prendre en charge un patient LIS, soit qu'aucune demande ne leur ait été formulée, soit qu'elles aient accepté la prise en charge demandée. La réponse donnée à la question n° 1 permettait de faire la part des choses, puisque seule une orthophoniste a déjà rééduqué une personne LIS en libéral. Nous en concluons que les 40 autres orthophonistes n'ont jamais reçu de demandes de prise en charge, la rareté de la pathologie expliquant cette faiblesse des demandes.

- *Question n° 3 : Quels éléments travaillez-vous avec vos patients locked-in syndrome OU si vous n'avez jamais pris en charge de patient locked-in syndrome, quels éléments vous sentiriez-vous apte à travailler avec ces patients ? (plusieurs réponses sont possibles)*
 - o *Respiration*
 - o *Codes de communication*
 - o *Déglutition*
 - o *Reprise de la phonation*
 - o *Travail de la mimique / stimulations faciales*
 - o *Autres, préciser :*

Afin de faciliter la réponse à cette question, nous avons proposé différents aspects de la prise en charge, tout en permettant une ouverture afin de ne négliger aucun type de travail.

Les trois orthophonistes qui avaient répondu, au premier item, ne pas connaître la pathologie n'ont pas répondu à cette question. En effet, nous n'avions pas constaté que la formulation employée la réservait aux personnes connaissant un minimum le locked-in syndrome. De ce fait, les pourcentages suivants ne sont basés que sur 38 réponses seulement. Les chiffres révèlent que ce sont le travail respiratoire et le travail de restauration de la mimique qui sont les mieux connus des orthophonistes, puisque 82 % d'entre elles se sentent aptes à les pratiquer avec des patients LIS. Viennent ensuite

l'introduction d'un code de communication, maîtrisée par 63 % des orthophonistes, la reprise de la phonation, que 61 % d'entre elles sauraient mener, puis le travail de la déglutition, cité à 58 %. Deux orthophonistes ont coché la case « Autres » : la première, qui est à la fois orthophoniste et sophrologue, a évoqué la relaxation, et la seconde a mentionné le travail des praxies. En réalité, nous considérons que les praxies bucco-faciales ne constituent pas un axe de travail à proprement parler, mais plutôt une forme d'exercice employé de façon transversale pour rééduquer différents domaines.

La majorité des orthophonistes maîtrise le travail de la respiration et de la restauration de la mimique, mais près de la moitié d'entre elles se sent plus démunie quant à l'introduction d'un code de communication et au travail de la déglutition et celui de la phonation.

- Question n° 4 : Lorsque vous prenez en charge des patients locked-in syndrome, à quelle fréquence le faites-vous ?
Entre et fois par semaine
- Question n° 5 : Combien de temps durent les séances ?
Entre et minutes
- Question n° 6 : Où intervenez-vous ?
 - o Au domicile du patient
 - o A mon cabinet libéral
 - o En institution (M.A.S., foyer de vie)
 - o Autre, préciser :
- Question n° 7 : Si vous avez déjà terminé des prise en charge de patients locked-in syndrome, combien de temps celles-ci ont-elles duré ?
Entre et mois / années (entourer l'un ou l'autre)
- Question n° 8 : Selon vous, quel critère justifie l'arrêt de la prise en charge orthophonique des patients locked-in syndrome ? (1 seule réponse svp)
 - o Reprise d'une alimentation ordinaire
 - o Reprise de la phonation, lorsqu'elle est possible
 - o Autre, préciser :
 - o Je ne sais pas

Ces cinq items ne s'adressaient qu'aux orthophonistes ayant déjà pris en charge en libéral des patients LIS, les autres passant directement à la question n° 9. En effet,

ces questions nous permettaient d'obtenir des renseignements pour rédiger le livret d'information. Cependant, étant donné qu'une seule orthophoniste avait déjà pris en charge un patient LIS en libéral, nous n'avons obtenu que son expérience, c'est-à-dire une prise en charge deux à trois fois par semaine, pendant 30 à 45 minutes, au domicile du patient. Elle a suivi ce patient pendant 14 mois, avant de passer la main à une collègue. Selon elle, le critère d'arrêt de la prise en charge est la récupération d'une communication efficace, qu'elle soit orale ou sous forme d'un code de communication.

Nous avons jugé, a posteriori, que réserver cinq questions aux orthophonistes expérimentées était excessif, étant donné la rareté de ce type de prises en charge. Il nous aurait suffi de leur envoyer le second questionnaire pour obtenir le complément d'information voulu. C'est d'ailleurs de cette façon que nous avons finalement procédé avec l'orthophoniste mentionnée, afin de recueillir davantage de précisions sur la rééducation qu'elle a menée.

- *Question n° 9 : Dans quel(s) domaine(s) souhaiteriez-vous obtenir plus d'informations sur le locked-in syndrome afin d'améliorer votre pratique auprès de ces patients OU afin d'accepter d'en prendre en charge ? (plusieurs réponses sont possibles)*
 - o *Connaissance de la pathologie : lésions anatomiques, conséquences fonctionnelles, perspectives d'évolution, etc.*
 - o *Codes de communication*
 - o *Postures de sécurité pour la déglutition*
 - o *Adaptation de l'alimentation (texture des aliments)*
 - o *Connaissance et compréhension des interventions médicales (trachéotomie, gastrostomie, etc.)*
 - o *Etapes de la reprise de la phonation (lorsqu'elle est possible)*
 - o *Autres, préciser :*

Pour répondre à cette question sur les domaines de connaissances méconnus, nous avons proposé différents aspects de la prise en charge, ainsi qu'une ouverture.

Il apparaît que les lacunes des orthophonistes pour exercer auprès de personnes LIS sont surtout la connaissance de la pathologie et de la reprise de la phonation, citées respectivement par 78 % et 73 % d'entre elles. Les codes de communication et les postures de déglutition amèneraient également 63 % et 61 % des orthophonistes

interrogées à se former davantage. L'adaptation de l'alimentation nécessite, pour 44 % d'entre elles, de se documenter au préalable, de même que les interventions et termes médicaux, mal connus de 39 % des orthophonistes. La réponse « Autres » n'a pas été cochée. Ces réponses sont en adéquation avec celles que nous avons obtenues à la question n° 3.

De nombreux éléments manquent donc aux orthophonistes, et ceci dans tous les domaines de la prise en charge orthophonique de personnes LIS. Afin de placer notre livret d'information au plus près de leurs attentes, nous pourrions y mettre l'accent sur la présentation de la pathologie, le travail de la phonation, de la déglutition et l'introduction d'un code de communication, sans négliger toutefois les autres aspects de la prise en charge.

- *Question n° 10 : Quel(s) moyen(s) utiliseriez-vous préférentiellement pour obtenir des informations sur le locked-in syndrome ? (plusieurs réponses sont possibles)*
 - o *Je me procurerais des livres traitant de ce sujet*
 - o *Je ferais des recherches sur Internet*
 - o *J'entrerais en contact avec l'association du locked-in syndrome (ALIS)*
 - o *Je prendrais part à des formations ou des conférences sur le sujet*
 - o *Je contacterais les orthophonistes d'un centre de rééducation fonctionnelle ou d'un hôpital*
 - o *Autres, préciser :*

Pour clarifier cette question sur les moyens de s'informer, nous avons proposé différentes possibilités, parmi lesquelles certaines auxquelles il est difficile de recourir. Ainsi, se procurer des ouvrages ou articles sur le locked-in syndrome est malaisé puisqu'ils sont rares, souvent complexes ou en langue anglaise. Les formations et conférences sur le LIS sont également rares et trop coûteuses pour qu'une orthophoniste libérale qui ne reçoit qu'un patient LIS décide d'y prendre part. Pourtant, il nous semblait nécessaire de faire figurer ces propositions, car le but de la question était de se faire une idée des démarches auxquelles recourent spontanément les orthophonistes. La réponse ouverte nous semblait nécessaire pour évoquer des moyens plus rares, tels que des groupes d'échanges et de recherche entre professionnels par exemple.

Contrairement à nos suppositions, **la réponse majoritaire des orthophonistes est la participation à des formations ou des conférences sur le LIS, citée à 71 %. En**

outre, elles auraient autant recours à la lecture d'ouvrages qu'à la consultation de sites Internet sur le sujet, puisque ces moyens sont tous deux évoqués par 61 % d'entre elles. Plus de la moitié des orthophonistes (56 %) choisirait également de contacter une collègue travaillant en centre de rééducation fonctionnelle ou en hôpital. En revanche, moins de la moitié d'entre elles (44 %) entrerait en contact avec l'Association du locked-in syndrome (ALIS). Enfin, une orthophoniste a coché la réponse « Autres », pour indiquer qu'elle prendrait contact avec les autres professionnels qui se sont occupés de la personne jusque là.

- *Question n° 11 : Connaissez-vous l'existence de l'association du locked-in syndrome (ALIS) ?*
 - o *Oui*
 - o *Non*
- *Question n° 12 : Avez-vous déjà consulté le site Internet de cette association ?*
 - o *Oui*
 - o *Non*

Ces questions se justifiaient par notre besoin de savoir si l'association était connue des orthophonistes, afin de déterminer si la diffusion d'un livret d'information par le biais de l'ALIS était pertinente, et si un téléchargement de ce livret sur Internet était envisageable ou non. En comparant ces réponses à celles de la question n° 1, nous pouvions déterminer si les orthophonistes qui s'étaient documentées étaient entrées en relation avec l'ALIS ou non, sur Internet ou par un autre moyen.

D'après le questionnaire, **22 % des orthophonistes connaissent l'existence de l'Association du LIS.** Ce pourcentage nous semble relativement élevé, puisque seulement 12 % des orthophonistes avaient répondu, à la première question, avoir d'assez bonnes connaissances ou de bonnes connaissances de la pathologie. **Une telle proportion d'orthophonistes connaissant l'ALIS nous encourage donc à nous rapprocher de cette association, afin de réaliser une diffusion efficace de notre livret d'information.** En revanche, aucune des orthophonistes questionnées n'a déjà consulté le site internet de l'ALIS. Etant donné que seules deux d'entre elles ont déjà travaillé avec des personnes LIS, cette rareté de l'accès au site de l'ALIS ne nous paraît pas étonnante.

- Question n° 13 : Avez-vous déjà participé à une formation ou une conférence sur le *locked-in syndrome* ?
 - o Oui, elle(s) étai(en)t organisée(s) par
 - o Non

Nous voulions vérifier notre hypothèse selon laquelle les formations étaient difficilement accessibles aux orthophonistes libérales.

Pourtant, 10 % d'entre elles ont déjà assisté à des formations sur ce thème.

Deux personnes ont participé à une formation organisée par un centre de rééducation fonctionnelle, grâce à leur activité mixte, les deux autres ayant pris part à une conférence de l'orthophoniste P. VAN EECKHOUT, spécialisé dans le LIS et président de l'ALIS.

2. Le questionnaire adressé aux orthophonistes libérales exerçant auprès de personnes *locked-in syndrome*

Pour élaborer ce second questionnaire, nous avons repris la structure du questionnaire n° 1, dont nous avons développé les questions portant sur la rééducation du *locked-in syndrome*. Ce questionnaire comporte également 13 items, mais associe davantage les questions à choix multiple et les questions ouvertes que le précédent.

- Question n° 1 : Aviez-vous des réticences avant de prendre en charge des patients « *locked-in syndrome* » ?
 - o Oui, car.....
 - o Non, je n'avais aucune réticence.

Cette première question nous semblait essentielle puisque, de par la lourdeur du handicap du patient et les faibles perspectives d'évolution offertes, le LIS peut générer de nombreuses représentations. Les orthophonistes peu habituées aux pathologies lourdes pourraient éprouver une certaine crainte à l'idée de se trouver face à un patient dont les difficultés de communication sont majeures, et qui attend pourtant beaucoup de la rééducation orthophonique. En outre, nous avons ouvert la réponse « oui », en demandant de préciser les raisons de ces réticences, car nous voulions savoir si elles

reposaient sur un manque d'expérience ou un manque de formation. Dans le second cas, un guide pratique pourrait limiter certaines craintes, en procurant à l'orthophoniste des données et des techniques concrètes.

Seulement 35 % des orthophonistes ont répondu avoir éprouvé des réticences à l'idée de prendre en charge une personne LIS. Les raisons invoquées étaient de trois ordres : la peur de l'inconnu, l'importance de l'investissement requis dans ces prises en charge longues et à domicile et l'absence de formation sur cette pathologie. Le manque de formation serait donc partiellement responsable des craintes ressenties par certaines orthophonistes.

- *Question n° 2 : Comment vous êtes-vous formé(e) à la rééducation de cette pathologie ? (plusieurs réponses sont possibles)*
 - o *J'ai lu des ouvrages sur le sujet*
 - o *J'ai consulté Internet*
 - o *J'ai assisté à des formations, des conférences sur le locked-in syndrome*
 - o *J'ai contacté les orthophonistes d'un centre de rééducation fonctionnelle ou d'un hôpital*
 - o *Autres, préciser :*

Cette question, empruntée au premier questionnaire, visait à connaître les moyens par lesquels les orthophonistes s'étaient documentées sur le locked-in syndrome. 76 % d'entre elles ont répondu avoir lu des ouvrages, ce qui est étonnant car il n'existe que quelques ouvrages en langue française sur le sujet, dont la plupart sont des témoignages de patients LIS, et non des écrits didactiques sur la pathologie. En outre, 41 % des orthophonistes ont consulté Internet, 29 % ont participé à des conférences sur le locked-in syndrome et 47 % ont contacté les orthophonistes de centres de rééducation fonctionnelle. Quelques orthophonistes ont précisé, à la ligne « Autres », avoir bénéficié de leur expérience en centre de rééducation fonctionnelle, avoir contacté l'association ALIS, ou avoir trouvé des solutions elles-mêmes en effectuant des regroupements entre diverses pathologies et en expérimentant des techniques.

La formation des orthophonistes au le locked-in syndrome n'est pas aisée, et repose principalement sur la lecture d'ouvrages, pourtant insuffisants. Toutefois, il

apparaît qu'elles sont pleines de ressources, et se débrouillent grâce à l'entraide et une forte motivation.

- *Question n° 3 : Dans quel(s) domaine(s) avez-vous dû vous former plus particulièrement afin d'accepter de prendre en charge des patients locked-in syndrome ? (plusieurs réponses sont possibles)*
 - o *Connaissance de la pathologie : lésions anatomiques, conséquences fonctionnelles, perspectives d'évolution, etc.*
 - o *Respiration*
 - o *Codes de communication*
 - o *Déglutition*
 - o *Reprise de la phonation*
 - o *Travail de la mimique / massages faciaux*
 - o *Autres, préciser :*

Cette question figurait déjà dans le premier questionnaire, ce qui nous a permis de comparer les réponses fournies, et de constater une légère inadéquation. En effet, s'il apparaît ici que 59 % des orthophonistes se sont documentées sur la pathologie en elle-même, 53 % d'entre elles ont fait des recherches concernant le travail de la mimique, alors que 82 % des orthophonistes libérales sarthoises estimaient maîtriser ce domaine. La déglutition a constitué une difficulté pour 47 % des orthophonistes, ainsi que les codes de la communication et la reprise de la phonation, pour 29 % d'entre elles. En revanche, le travail respiratoire est bien connu puisque seulement deux orthophonistes ont dû s'y former.

Conformément aux résultats du premier questionnaire, les caractéristiques de la pathologie, la déglutition, la phonation ainsi que les codes de communication nécessitent d'être développées dans le livret d'information. Cependant, nous percevons ici que la réhabilitation des mimiques, notamment par les massages faciaux, est à aborder de façon approfondie.

- *Question n° 4 : Quelle est généralement la fréquence de la prise en charge orthophonique de ces patients ?*
Entre et fois par semaine.

- Question n° 5 : Vous arrive-t-il d'alterner dans la semaine avec un(e) autre orthophoniste lorsque la prise en charge est intensive ?
 - o Oui
 - o Non

Il nous semble essentiel d'interpréter conjointement les questions 4 et 5, puisque la fréquence de la prise en charge varie selon l'existence éventuelle d'un partenariat avec un(e) collègue. Ce mode d'organisation s'observe souvent dans la prise en charge du locked-in syndrome à domicile, puisque les orthophonistes ne parviennent pas à dégager suffisamment de créneaux horaires pour assurer le suivi de ces personnes. Il nous paraissait intéressant de savoir si ce type de fonctionnement est répandu ou non, et à partir de quel nombre de séances hebdomadaires ce procédé est généralement mis en place.

Il ressort que 41 % des orthophonistes alternent avec un(e) collègue, ce qui permet au patient de bénéficier de 3 à 4 séances hebdomadaires. En ce qui concerne les patients suivis par une seule orthophoniste, les séances varient entre 1 et 4 fois par semaine, la moyenne étant de 2 fois. La variabilité est très grande, selon la disponibilité de l'orthophoniste et les besoins du patient. Une orthophoniste a ainsi rencontré un patient 3 fois par semaine au départ, puis a diminué progressivement la fréquence jusqu'à ne le suivre actuellement qu'une fois par mois.

- Question n° 6 : Quelle est généralement la durée des séances ?
Entre et minutes.

La durée des séances est également très variable, puisqu'elle s'échelonne entre 15 minutes et une heure, la moyenne étant de 35 minutes. La fatigabilité du patient a largement été évoquée comme critère à prendre en compte, alors qu'il n'existe aucune corrélation entre la fréquence des séances et leur durée.

- Questions n° 7 : Quelle a été la durée moyenne des prises en charge terminées à ce jour ?
Entre et mois / années (entourer l'un ou l'autre)
- Question n° 8 : Selon vous, à quel moment faut-il mettre un terme à la prise en charge ?

Nous trouvions essentiel d'aborder les critères qui motivent les orthophonistes à mettre un terme à la rééducation orthophonique, en les croisant avec la durée des prises en charge terminées ou en cours. Contrairement au questionnaire précédent, nous avons choisi de laisser ouverte la question n° 8, car il nous semblait que fournir des propositions influencerait les orthophonistes. En effet, le délai entre l'envoi du premier questionnaire et la conception du second questionnaire nous a permis de repenser ce point. Notre choix s'est avéré judicieux car les propositions ont alors été très riches.

Il apparaît que cette problématique est essentielle, puisque les orthophonistes ont des avis tout à fait divergents sur ce sujet. Afin de ne pas prendre parti, nous avons choisi de faire figurer les différentes réponses dans la partie consacrée à la fin de la prise en charge orthophonique.

- Question n° 9 : Où intervenez-vous ?
 - o Au domicile du patient
 - o A mon cabinet libéral
 - o En institution (M.A.S., foyer de vie)
 - o Autre, préciser :

Cet item sur le lieu d'intervention des orthophonistes était également présent dans le premier questionnaire.

Il ressort du questionnaire que la totalité des orthophonistes sondées se déplace au domicile du patient. En effet, la lourdeur du handicap moteur présenté par les patients LIS les empêche souvent de se déplacer au cabinet de l'orthophoniste, et ceux qui résident en structures sont probablement pris en charge par des orthophonistes salariées de l'établissement.

- Question n° 10 : Quel type de contact avez-vous avec l'orthophoniste de l'hôpital ou du centre de rééducation dont provient le patient ?
 - o Je n'ai jamais eu aucun contact avec elle / lui
 - o Nous avons échangé des informations au début de la prise en charge MAIS depuis nous n'entretiens plus aucun contact
 - o Nous avons échangé des informations au début de la prise en charge ET nous entretenons toujours un contact régulier

Cette question nous permettait d'évaluer la qualité des échanges entre les orthophonistes libérales et les orthophonistes d'hôpitaux ou de centres de rééducation, situées en amont de la prise en charge. En effet, nous pensons que ces liens sont cruciaux dans la prise en charge des patients LIS. Nous avons fourni trois propositions de réponses, permettant de savoir si les échanges étaient absents, avaient cessé ou se poursuivaient toujours.

Nous observons que les relations entre les orthophonistes des différents secteurs sont relativement développées. Ainsi, seules 4 orthophonistes n'ont jamais eu de contacts avec leurs collègues ayant suivi le patient auparavant, mais souvent en raison de circonstances particulières. En effet, ces patients n'avaient pas bénéficié d'orthophonie lors de leur séjour en centre de rééducation, ou bien cette hospitalisation remontait à un trop grand nombre d'années. **En revanche, 70 % des orthophonistes ont eu des contacts avec leurs collègues de centres de rééducation, parmi lesquelles 35 % entretiennent toujours des contacts actuellement.** L'une des orthophonistes a même effectué des séances en présence de l'orthophoniste du centre, afin de mieux appréhender la rééducation du patient à son domicile.

- *Question n° 11 : Par quel(s) moyen(s) échangez-vous des informations avec les autres membres de l'équipe de soins à domicile ? (plusieurs réponses sont possibles)*
 - *Nous disposons d'un cahier de liaison*
 - *Nous nous croisons chez le patient*
 - *Nous organisons des réunions*
 - *Nous nous téléphonons régulièrement*
 - *Autre, préciser :*

Les échanges entre les professionnels gravitant autour de la personne LIS à domicile nous semblent capitaux, et il est intéressant de savoir comment ces contacts s'organisent. Nous avons proposé quatre réponses, en laissant également une réponse ouverte pour les échanges auxquels nous aurions pu ne pas penser, qu'ils soient très structurés ou totalement informels.

Il apparaît que ces échanges sont toujours présents, sous quelque forme que ce soit. Ainsi, 76 % des orthophonistes croisent les autres professionnels chez le patient, et 36 % d'entre elles entretiennent des contacts téléphoniques avec l'équipe. En outre, un cahier de liaison est mis en place dans près de 30 % des cas,

et 18 % des orthophonistes assistent à des réunions organisées pour réunir les différents professionnels. Deux orthophonistes ont utilisé la ligne « Autres » pour évoquer le rôle de relais que joue le patient lorsque des informations doivent être transmises entre professionnels. Les échanges mentionnés concernent surtout le kinésithérapeute, et plus rarement le médecin.

- *Question n° 12 : Auriez-vous des exercices, idées ou références quelconques à faire partager à d'autres orthophonistes concernant cette rééducation ?*
 - *Au sujet de la respiration :*
 - *Au sujet de la déglutition :*
 - *Au sujet de la phonation :*
 - *A d'autres sujets :*

Nous avons proposé cette question ouverte pour conduire les orthophonistes à partager leur expérience de la rééducation. Nous avons décomposé la prise en charge en trois thèmes majeurs, que sont la respiration, la déglutition et la phonation, tout en laissant un quatrième espace pour les idées en lien avec d'autres domaines.

Nous avons eu la surprise de constater que seulement 41 % des orthophonistes ont fourni des éléments de réponse. En effet, un grand nombre d'entre elles a laissé cet espace vide, écrivant qu'elles se sentent trop peu formées à cette pathologie pour donner des conseils sur sa rééducation, ou que la généralisation est difficile car la prise en charge varie selon les troubles propres à chaque patient. Ceci nous montre à quel point la prise en charge orthophonique du locked-in syndrome est délicate.

- *Question n° 13 : Pensez-vous que la prise en charge de patients « locked-in syndrome » demande un investissement particulier par rapport aux autres pathologies ?*
 - *Oui, je la considère comme une prise en charge à part, car*
 - *Non, je la considère comme une prise en charge ordinaire car*

Contrairement au premier item, qui traitait des représentations des orthophonistes AVANT d'effectuer des prises en charge, cette question évoquait le ressenti personnel des orthophonistes SUITE aux rééducations réalisées. Elle consistait

donc à savoir si les éventuelles réticences des orthophonistes étaient fondées ou non, tout en élargissant la problématique à la dimension personnelle.

Il apparaît que 76 % des orthophonistes considèrent la prise en charge de personnes LIS comme impliquant un engagement particulier, tant sur le plan psychologique qu'en termes de disponibilité. Parmi les réponses les plus représentatives de cet investissement, nous citerons les suivantes :

- « *Le soutien psychologique est important, il faut être solide soi-même.* »
- « *Les progrès sont très lents, la prise en charge n'est pas toujours gratifiante.* »
- « *Les progrès s'obtiennent sur une très longue durée et ils sont peu importants. Par ailleurs, le patient a une très forte demande, prisonnier conscient de sa muraille de chair.* »
- « *Avant chaque séance de travail, il faut faire le « plein d'énergie » afin de pouvoir en donner au patient. C'est une rééducation difficile pour moi.* »
- « *Il s'agit d'une pathologie très lourde dont les conséquences psycho-affectives et socio-familiales me semblent venir compliquer la prise en charge.* »
- « *C'est une prise en charge longue et intense qui réclame un fort investissement vis-à-vis de la personne LIS.* »
- « *Les résultats sont souvent longs à obtenir et minimes par rapport au travail effectué.* »

Les orthophonistes ayant répondu « non » considèrent qu'il s'agit d'un tableau proche d'autres maladies neurologiques lourdes.

2. CONNAISSANCES ACQUISES « SUR LE TERRAIN »

1. Rencontres avec des orthophonistes du secteur libéral exerçant auprès de personnes locked-in syndrome

A la réception des questionnaires, il nous a semblé essentiel de prolonger nos recherches en accompagnant des orthophonistes au domicile de leur patient LIS. En effet, ceci constitue le meilleur moyen d'appréhender véritablement la prise en charge du locked-in syndrome en libéral, afin de restituer dans le livret d'information les connaissances acquises.

1. Cas clinique n° 1 : Monsieur A., 55 ans

▪ Anamnèse :

Mr. A., né le 25 juin 1950, est victime d'un infarctus du myocarde, compliqué d'un accident vasculaire ischémique du tronc cérébral le 30 juin 2002, qui le laisse dans un état de locked-in syndrome incomplet. Pendant 40 ans, il a fumé deux paquets de cigarettes par jour, ce qui constitue un facteur de risque majeur. Le scanner cérébral réalisé en juillet 2002 révèle une large plage d'hypodensité intéressant la zone bulbaire et la partie vermio-hémisphérique droite du cervelet, faisant évoquer un accident vasculaire cérébral vertébro-basilaire, ainsi qu'une lacune ischémique thalamique droite.

Après six mois d'hospitalisation au centre hospitalier Arnaud de Villeneuve, à Montpellier, il est transféré au centre de rééducation fonctionnelle Bouffard Vercelli de Cerbère, dans les Pyrénées Orientales, où il reste pendant neuf mois. Il ne regagne donc son domicile qu'en septembre 2003.

Il est également hospitalisé au centre hospitalier d'Alençon, en février 2004 suite à une surinfection bronchique avec bacille multi-résistant, puis en juillet 2004 pour une occlusion intestinale et une péritonite opérée.

Enfin, Mr A. est hospitalisé au centre de rééducation et de réadaptation fonctionnelles de l'Arche, près du Mans, pour de courtes périodes de « stages », puisque le centre ne peut pas l'accueillir plus longtemps. La première hospitalisation a lieu du 11 janvier 2005 au 21 janvier 2005, à la demande de sa femme, afin de procéder à un bilan de ses possibilités de communication et de mettre en place des aides techniques. La seconde hospitalisation au centre de l'Arche a lieu du 9 mai 2005 au 20 mai 2005. Mr A. y revient pour que soit mis en place son contrôle d'environnement avec rétro-contrôle auditif, et également pour une rééducation de la déglutition et de la parole.

Le bilan neurologique réalisé lors de sa première admission au centre de l'Arche, le 11/01/05, fait état des éléments suivants :

- Sur le plan moteur, une absence de commande motrice des deux membres inférieurs, une spasticité importante, mais la présence d'une commande motrice au niveau des poignets, des mains et des coudes.
- Sur le plan sensitif, une sensibilité très perturbée au toucher et à la piquûre, plus particulièrement sur l'hémicorps droit.

- Au niveau des paires crâniennes, une expression du visage symétrique mais des troubles de la déglutition très importants, associés à une paralysie laryngée bilatérale.
- Au niveau de la respiration, le port d'une canule de trachéotomie à ballonnet gonflé en permanence, la persistance d'une ventilation mécanique 24 heures/24, et des aspirations buccales et trachéales environ trois fois par jour. En revanche, il n'existe aucun encombrement bronchique ni pulmonaire.
- Au niveau fonctionnel, d'importants troubles de communication liés à des problèmes visuels empêchant le patient d'utiliser le code alphabétique « ESARIN » (se reporter au chapitre sur la communication), de lire et de voir l'expression des visages. Seul persiste le champ visuel temporal de chaque œil, du fait d'un glaucome chronique.

En outre, le compte-rendu orthophonique mentionne les éléments suivants :

- Sur le plan de la communication, l'utilisation des mouvements de tête conventionnels pour signifier « oui » et « non », et pour des messages plus complexes le recours à des mouvements labiaux appropriés permettant de délivrer des messages sans voix, les interlocuteurs lisant sur ses lèvres.
- Une tentative de dégonflage du ballonnet, lors de laquelle Mr A. sonorise spontanément. Il existe alors une incoordination pneumo-phonique modérée mais des praxies labiales et linguales satisfaisantes ainsi qu'une bonne articulation et une voix grave mais de bonne intensité.
- Une absence de déglutition spontanée de la salive, mais une possibilité de le faire sur stimulation verbale. Le résultat est cependant peu efficace.
- Une tentative de déglutition de quelques cuillères de crème parfumée, ballonnet gonflé. En effet, les apports alimentaires se font par sonde de gastrostomie et, depuis 2 ans et demi, aucune alimentation per os n'a été tentée. L'essai est peu concluant, puisque le patient réalise des fausses routes silencieuses. Les aliments et la salive fuient par le trachéostome, et une quantité importante d'alimentation est retrouvée lors de l'aspiration trachéale réalisée après l'essai alimentaire. L'orthophoniste recommande donc de faire pratiquer au domicile une rééducation active de la déglutition, par le biais des praxies bucco-faciales et de déglutitions à vide, avant d'envisager tout nouvel essai alimentaire.

Entre les deux hospitalisations, un ergothérapeute du centre de l'Arche se déplace au domicile de Mr A. afin de faire le point sur les aménagements à effectuer et de procéder à la mise en place d'un système de contrôle d'environnement.

Lors du second séjour au centre de l'Arche, Mr A. souffre d'une pneumopathie aiguë et aucun essai alimentaire ne peut être tenté. En revanche, le compte-rendu ORL évoque une disparition de la paralysie laryngée initialement présente, avec une mobilité des cordes vocales à nouveau correcte.

▪ **Niveau de récupération :**

A l'heure actuelle, le sevrage de la ventilation mécanique n'a toujours pas été possible, car Mr A. est encore sujet aux hypercapnies, c'est-à-dire aux augmentations de la quantité de CO₂ dans le plasma sanguin. Il vit donc sous ventilation mécanique et porte une canule de trachéotomie munie d'un ballonnet. Les essais de réalimentation réalisés au centre de l'Arche s'étant soldés par des échecs, Mr A. est alimenté par sonde de gastrostomie. Il porte également une sonde urinaire à demeure. En outre, il présente toujours d'importantes difficultés visuelles, ce qui l'empêche de savoir qui lui parle et de s'orienter vers son interlocuteur.

▪ **Soins et prises en charge à domicile :**

Concernant les soins quotidiens, tels que la toilette et les transferts, il bénéficie des services d'une auxiliaire de vie et d'une infirmière à domicile. En outre, une kinésithérapeute et une orthophoniste interviennent à son domicile, chacune à la fréquence de deux séances hebdomadaires. Mr A. aurait besoin de plus de séances, mais celles-ci ne peuvent pas être mises en place pour l'instant, faute de professionnels disponibles. Son épouse, infirmière de profession, a conservé une activité professionnelle à temps partiel. Elle ne joue pas un rôle de soignante auprès de son mari, mais son expérience professionnelle lui permet de surveiller sa saturation en oxygène et de dégonfler son ballonnet pendant les séances d'orthophonie.

Les différents professionnels se rencontrent au domicile du patient et y échangent brièvement quelques informations, sans qu'aucun moyen formel ne soit mis en place, tel qu'un cahier de liaison ou des réunions régulières.

▪ Généralités sur la prise en charge orthophonique à domicile :

Mr A. est suivi en orthophonie depuis mars 2005, à raison de deux séances hebdomadaires. C'est le centre de l'Arche qui a contacté son orthophoniste actuelle, afin de lui demander de le prendre en charge. Celle-ci, par précaution, ne donnait son accord qu'à condition d'être encadrée par une infirmière. Or, l'épouse de Mr A. étant apte à dégonfler le ballonnet et surveiller la saturation en oxygène, l'orthophoniste a pu accepter. De plus, ses dix années d'expérience en centre de rééducation lui permettaient de se lancer dans cette prise en charge, car elle y avait suivi quelques personnes atteintes de locked-in syndrome.

La rééducation progresse lentement car elle n'a lieu que deux fois par semaine. De plus, beaucoup de séances sont annulées car Mr A. est souvent trop fatigué. En effet, il est considérablement affaibli lorsque son taux d'oxygène chute à 80 %. Pourtant, lorsqu'il peut parler, la voix est de bonne qualité, l'articulation précise et le discours tout à fait intelligible, ce qui est rare chez les personnes LIS retrouvant une phonation. Effectivement, Mr A. n'a pas de paralysie faciale et n'éprouve pas de difficultés à réaliser les praxies bucco-faciales. Pourtant, au début de la prise en charge, il présentait une légère apraxie bucco-faciale, mais a récupéré en quelques mois tous ces mouvements volontaires. De ce fait, il a toujours préféré communiquer oralement, en articulant les sons sans voix, ni même sans les chuchoter, ses interlocuteurs décodant le message en lecture labiale. Malheureusement, l'intelligibilité est variable en raison d'un débit trop rapide, de la présence de sosies labiaux tels que [p], [b] et [m] par exemple, et de phonèmes muets, comme [k] et [g].

L'apnée et la déglutition ont été travaillées en orthophonie, afin de préparer la réalimentation, mais celle-ci n'a pas été possible car Mr A. demeure extrêmement fragile au niveau pulmonaire.

Sur le plan psychologique, Mr A. est souvent dans l'opposition avec l'orthophoniste et les autres professionnels car il est tout à fait conscient de ses difficultés et souffre de vivre en état de locked-in syndrome. C'est principalement le fait de ne pas pouvoir se réalimenter naturellement qui lui pèse. Mr A. émet souvent le souhait de mourir. En outre, il refuse d'écouter la radio, de regarder la télévision, d'utiliser un ordinateur ou un contrôle d'environnement et s'oppose à ce qu'on lui lise

le journal, comme le lui avait proposé l'orthophoniste. Par conséquent, il reçoit un traitement anti-dépresseur, dont l'effet secondaire est une somnolence importante.

▪ **Séance d'orthophonie du 13 mars 2006 :**

Nous rencontrons Mr A. à son domicile, à Alençon. L'orthophoniste lui fait réaliser des praxies bucco-faciales : prendre la position du « i » en étirant les lèvres, réaliser des claquements de langue, tirer la langue vers l'avant, toucher les lèvres avec la pointe de langue, pousser l'intérieur des joues avec la langue, reculer la langue comme pour dire prononcer un [k], appuyer fort la langue sur le palais, etc. Mr A. réalise correctement ces praxies, mais semble extrêmement fatigué. Il garde les yeux clos et son visage exprime la douleur. En effet, son respirateur artificiel a été changé quelques heures auparavant, et l'angoisse provoquée par ce changement l'a beaucoup fatigué.

L'orthophoniste lui propose ensuite de dégonfler le ballonnet pour parler, mais il refuse. Nous décidons donc de revenir assister à la séance d'orthophonie qui a lieu le lendemain.

▪ **Séance d'orthophonie du 14 mars 2006 :**

Mr A., en meilleure forme que la veille, accepte que sa femme dégonfle son ballonnet pour qu'il parle. L'orthophoniste lui demande d'avaler sa salive dès que le ballonnet est dégonflé, afin d'éviter une fausse route salivaire. Pendant ces essais, il faut toujours vérifier la saturation en oxygène, qui diminue rapidement. Le ballonnet doit être regonflé puis à nouveau dégonflé pendant deux ou trois fois avant que le taux d'oxygène de Mr A. ne se stabilise. Il parvient alors à parler pendant près de dix minutes.

Avant de lui proposer des exercices, l'orthophoniste le laisse s'exprimer sur les sujets qu'il désire aborder. La voix doit se synchroniser avec le respirateur, pour que le patient parle en même temps que le respirateur réalise l'expiration. L'orthophoniste connaissait ce système grâce à son expérience en centre de rééducation, et a pu expliquer à Mr A. comment l'utiliser. Il a souvent tendance à formuler de longues phrases sans réaliser les pauses nécessaires pour suivre le rythme du respirateur. Il prononce par exemple la phrase suivante : « Je pensais pas pouvoir aujourd'hui car je suis fatigué ». Comme cette phrase est longue, elle dépasse une seule expiration et les derniers mots sont précipités, émis sans voix.

Lorsqu'il a pu s'exprimer librement, l'orthophoniste lui propose généralement des exercices d'entraînement. Aujourd'hui, elle lui demande de compter, en prononçant un chiffre par expiration. Il s'agit de synchroniser l'émission de parole sur le respirateur, ce qui implique que le patient se détende au maximum. Comme Mr A. éprouve des difficultés à relâcher l'air, l'orthophoniste lui demande de souffler sur sa main (à elle) en même temps que le respirateur réalise l'expiration. Lors de ces temps de phonation, la déglutition de la salive est difficile, et Mr A. bave légèrement. La séance se termine après vingt minutes environ, car il est très fatigable.

2. Cas clinique n° 2 : Monsieur B., 47 ans

▪ Anamnèse :

Mr B., alors âgé de 42 ans, est victime d'un accident vasculaire du tronc cérébral en mars 2000. Après une longue période de coma aux soins intensifs du CHU de Nantes, il est hospitalisé dans le pôle « médecine physique et réadaptation » de l'hôpital Saint-Jacques, à Nantes. Il porte une canule de trachéotomie et une sonde de gastrostomie, car l'équipe médicale juge risqués une décanulation et des essais de déglutition.

Dès le mois de juillet 2001, il est pris en charge une à trois fois par semaine en orthophonie, principalement pour un travail des praxies bucco-faciales.

En ergothérapie, Mr B. réapprend à utiliser un ordinateur, grâce à une orthèse de la main gauche et au logiciel « Wivik 2 » de la marque Protéor, faisant apparaître un clavier à l'écran de l'ordinateur. On lui fournit également le système appelé « Communicator », permettant de taper des textes et de les imprimer. Il utilise en parallèle un code de communication alphabétique.

Le patient retourne vivre à son domicile le 14 décembre 2001.

▪ Niveau de récupération :

Aujourd'hui, Mr B. est tétraplégique mais il a récupéré la mobilité de sa tête, de son cou et de son index gauche, ce qui lui permet d'utiliser la synthèse vocale « Dialo », distribuée par la société Protéor, et son ordinateur au moyen du logiciel « Wivik 3 » et d'un contacteur (se référer au chapitre dédié à la communication). Il présente toujours une parésie du visage et des fasciculations du côté gauche. En revanche, sa paupière droite et sa bouche sont sous contrôle volontaire.

▪ **Soins et prises en charge à domicile :**

Sa femme a abandonné son activité professionnelle pour devenir sa tierce personne. Trois infirmières se relaient au domicile pour assurer chaque jour la toilette et les transferts, avec l'aide de Mme B. Il est également suivi en kinésithérapie une fois par jour, du lundi au vendredi, et en orthophonie trois fois par semaine.

En outre, Mr B. se rend régulièrement au centre de rééducation fonctionnelle de Pen Bron, à La Turballe, ce qui lui permet de profiter de la balnéothérapie et de se tenir au courant des innovations technologiques. Sa femme peut alors se reposer quelques temps, en sachant son époux « entre de bonnes mains ».

▪ **Généralités sur la prise en charge orthophonique à domicile :**

L'hôpital Saint-Jacques a contacté l'orthophoniste pour assurer le suivi de la prise en charge. Celle-ci ne pouvant assurer seule les trois séances hebdomadaires, elle a proposé à sa collègue de réaliser une séance par semaine. Cette dernière le rencontre donc une fois par semaine pour travailler essentiellement les praxies bucco-faciales, tandis qu'elle-même vient deux fois par semaine et axe son intervention sur la phonation. La durée des séances est variable, allant de 20 à 45 minutes selon les jours, mais dure le plus souvent 30 minutes. De son côté, Mr B. s'entraîne chaque matin à réaliser des praxies bucco-faciales devant son miroir.

A son retour à domicile, il portait une canule de trachéotomie et ne produisait aucun son. Progressivement, des essais de bouchage de sa canule de trachéotomie ont été réalisés lors des séances d'orthophonie, pendant lesquelles Mr B. se réhabituaît au passage de l'air dans sa trachée. Puis il a rapidement recommencé à utiliser sa voix pour produire des sons, et finalement la canule de trachéotomie a pu être retirée.

La paralysie faciale était importante au début de la prise en charge, Mr B. ne pouvant effectuer que quelques faibles mouvements de la sphère oro-buccale. Les orthophonistes ont donc entrepris un travail des praxies bucco-faciales, d'abord en mobilisant elles-mêmes les lèvres de Mr B., tout en verbalisant la décomposition des mouvements, puis en les lui faisant réaliser sur imitation, et enfin en lui demandant d'opérer seul. L'une d'elles a réalisé des massages faciaux pendant les deux premières années de la prise en charge. Ces massages pouvaient être réalisés en cours de séance, afin de stimuler certains muscles, ou bien en fin de séance pour diminuer les fasciculations provoquées par les exercices praxiques. Elle a également entraîné le

retour des sensations par des stimulations à la chaleur et au froid, ainsi que des massages intra-buccaux avec son doigt ganté. L'utilisation de la chaleur s'est faite au moyen d'une bande chauffante, qu'elle appliquait longuement sur les articulations temporo-mandibulaires bloquées de Mr B.

Tous ces efforts ont finalement porté leurs fruits car aujourd'hui les lèvres, la langue et la mandibule de Mr B. sont tout à fait mobiles. En revanche, le patient demeure difficilement intelligible. Il communique principalement au moyen d'un code alphabétique avec son épouse, ses enfants, les orthophonistes, quelques membres de sa famille ainsi que quelques amis. Lorsqu'il s'adresse à des personnes non initiées au code, ou que le message à transmettre est trop long, il a recours à une synthèse vocale ou à son ordinateur.

Les orthophonistes n'ont pas particulièrement entraîné la reprise de la déglutition, mais l'amélioration des praxies bucco-faciales et les exercices d'articulation ont provoqué la réapparition du réflexe de déglutition. L'une des orthophonistes a contacté Mr VAN EECKHOUT, orthophoniste et président de l'ALIS, afin d'avoir un avis extérieur sur la rééducation. Celui-ci a rencontré Mr B. et l'a jugé apte à procéder à des essais de déglutition. L'orthophoniste concernée a donc pu se lancer dans une rééducation de la déglutition sans trop de craintes.

Les capacités de déglutition de Mr B. restent fragiles aujourd'hui : impossible sur commande, la déglutition n'est possible que sur un mode automatique, lorsque de la nourriture est placée sur sa langue. Il reçoit donc une alimentation per os, pour le plaisir de se réalimenter, couplée à une nutrition entérale complémentaire, afin de subvenir à tous ses besoins physiologiques. Il prend ainsi deux repas oraux par jour : le matin, il s'agit de biscuits trempés dans du café, et le midi de viande moulignée et de purée. Le dîner est le seul repas ingéré par la sonde de gastrostomie, que sa femme ou l'un de ses enfants met en place. En effet, seule l'eau plate continue de lui poser problème, car elle s'écoule trop vite vers le pharynx et il ne peut la contrôler. En revanche, l'eau gazeuse et l'eau épaissie sont absorbées sans difficultés.

Il est important de préciser que la reprise de l'alimentation a énormément amélioré la phonation, en permettant une réactivation de toutes les sensations buccales. En effet, les fonctions de phonation et de déglutition interagissent considérablement l'une sur l'autre.

▪ **Séance d'orthophonie du 7 mars 2006 :**

Nous rencontrons Mr B. à son domicile, près de Nantes. Il s'agit d'une séance de « remise en route » après une semaine de vacances, les premières vacances en famille depuis l'accident de Mr B. L'orthophoniste commence par demander au patient de répéter des expressions courtes, telles que « Bonjour », « ça va ? ». Comme il est difficilement intelligible, elle reprend le travail par le début et propose un exercice analytique de répétition de voyelles. Elle aide le patient en pressant son thorax pendant qu'il émet des sons, ce qui lui permet d'avoir plus de voix. Toutefois, le larynx est contracté et la voix n'accède pas correctement aux résonateurs buccaux. Les voyelles manquent de précision et, trop ouvertes, s'apparent toutes à des [a].

L'orthophoniste introduit ensuite les consonnes explosives, d'abord sous forme de sons isolés, puis en position initiale dans des syllabes. Elle commence par le phonème [p], bien réalisé, puis introduit [d] et [t], tout à fait intelligibles. A présent, Mr B. monte l'apex lingual sur la région dento-alvéolaire et parvient à le relâcher ensuite, contrairement aux premiers temps, lors desquels il gardait l'apex lingual en position articulaire sans parvenir à commander un relâchement. L'orthophoniste passe ensuite au phonème [k], en précisant au préalable comment s'opère le recul de la base de langue. Pour ce faire, elle pousse la langue de Mr B. vers le fond de la bouche, à l'aide du manche d'une cuillère. De cette façon, il retrouve le mouvement volontaire du recul de langue pour le son [k], et parvient à réaliser ce phonème. Il est alors gêné par des sécrétions bronchiques : sa voix grailonne beaucoup et il n'arrive pas à tousser. L'orthophoniste l'aide donc à expectorer en pressant vigoureusement son thorax, pendant qu'il souffle par la bouche en émettant un [a]. Elle propose ensuite des enchaînements de syllabes occlusives, tels que [pata], [poto], [tapo], [tépé], etc., que Mr B. réalise plutôt bien.

L'orthophoniste passe ensuite aux fricatives : [f] et [v] sont bien réalisées de façon isolée, mais l'enchaînement avec les voyelles est difficile. Elle lui propose donc de retravailler seul les associations de phonèmes devant son miroir, afin de lier davantage les sons. Par la suite, Mr B. ne retrouve plus la position articulaire du [s] et produit un son indifférencié. L'orthophoniste l'aide en effleurant successivement, à l'aide du manche d'une cuillère, l'apex lingual puis la zone alvéolaire du palais. Elle accole ensuite la langue à cette zone alvéolaire, où est prononcé le phonème [s]. Mr B.

se corrige alors et produit un [s] identifiable. Pourtant, une autre difficulté persiste : Mr happe l'air par la bouche au lieu d'utiliser un véritable souffle phonatoire provenant des poumons. L'orthophoniste l'amène à récupérer une respiration abdominale plus ample, en posant sa main sur le ventre du patient. Au début de la prise en charge, Mr B. utilisait principalement un souffle thoracique mais ne pouvait se corriger puisqu'il avait perdu ses sensations somesthésiques. L'orthophoniste l'a progressivement amené à prendre conscience de la localisation de sa respiration et adopter une respiration plus abdominale.

Tous ces exercices analytiques requièrent une grande précision et fatiguent Mr B., dont la tête commence à s'incliner pesamment. Après un petit temps de repos, l'orthophoniste repasse au travail plus global qu'elle avait proposé en début de séance. Comme Mr B. est capable de sonoriser deux à trois syllabes par souffle, elle lui fait répéter différentes expressions de trois syllabes maximum, telles que « Bonjour », « Bonsoir », « C'est bien », « J'ai faim », « Partez », « Viens ici » ou « A table ». Peu de mots sont réellement intelligibles, mais ce travail est intéressant car il est tout à fait écologique. En effet, les expressions sont adaptées aux capacités du patient et lui permettent de faire connaître ses besoins du quotidien en maintenant une communication orale.

En fin de séance, Mr B. se manifeste en battant de la paupière et en ouvrant et fermant la bouche plusieurs fois. L'orthophoniste comprend ainsi qu'il a envie de délivrer un message. Elle se munit aussitôt de l'ardoise véléda prévue à cet effet, et sur laquelle figure l'alphabet que Mr B. et son épouse ont élaboré ensemble, à partir de l'alphabet qu'a mis au point P. VIGAND [30]. Le code consiste à demander d'abord à Mr B. s'il s'agit d'une consonne ou d'une voyelle, puis à déterminer la ligne sur laquelle se trouve la lettre. Enfin, prononcer les lettres de la ligne pour que Mr B. cligne de la paupière lorsqu'il s'agit de la bonne lettre.

E A

I U

O Y

S R N T L

M D P C F

B V H G J

Q X Z K W

Son message est le suivant : « J'ai bu du digestif ! » Il s'agissait d'une liqueur épaisse dont il a réussi à contrôler la descente sans aucune fausse route.

2. Cas clinique n° 3 : Madame C., 51 ans

▪ Anamnèse :

Le 11 mars 1984, Mme C., âgée de 29 ans et ne présentant aucun antécédent particulier, est prise d'un malaise brutal. Le médecin de garde juge ces vertiges, céphalées et vomissements « inexplicables et sans gravité ». Sombrant dans le coma, Mme C. est transportée au C.H.U. de Nantes dès le lendemain, où elle est hospitalisée en neurochirurgie. Elle présente un locked-in syndrome complet avec tétraplégie complète et atteinte des nerfs crâniens. Seule la mobilité des paupières et des yeux, dans le sens vertical, est encore possible. Le scanner céphalique révèle une sténose du tiers moyen du tronc basilaire. La patiente est intubée et une sonde naso-gastrique est posée pour l'alimentation. Une semaine plus tard, Mme C. est opérée d'une dérivation ventriculaire externe, puis d'une dérivation interne, afin de remédier à une augmentation anormale de la quantité de liquide rachidien à la base du tronc basilaire.

Une pneumopathie purulente associée à une atélectasie, c'est-à-dire une obstruction des alvéoles pulmonaires due à un défaut de ventilation, surviennent ensuite ; Mme C. est transférée dans le service de pneumologie.

Le 2 mai 1984, la patiente est admise au pôle « Médecine physique et réadaptation » de l'hôpital Saint-Jacques, à Nantes. Après deux mois d'évolution, elle réalise un tableau de locked-in syndrome incomplet : la conscience et la sensibilité sont

normales, la tétraplégie spastique est complète, mais la mobilité oculaire, la motricité et la sensibilité faciales sont préservées. Une atteinte des dernières paires crâniennes persiste, avec une abolition du réflexe nauséeux, un voile flasque à gauche, une aphonie et une parésie linguale. On note également une libération de la mimique automatique avec des accès de rires spasmodiques. La patiente communique avec ses proches et le personnel hospitalier par un code oculaire en « oui-non » et le défilement de l'alphabet ordinaire. Parfois, elle se fait comprendre en articulant « oui » et « non », sans voix.

Une orthophoniste la prend en charge quotidiennement pour lui permettre de remettre en action ses cordes vocales, travailler le souffle et l'articulation. En effet, le chuchotement, puis la voix, réapparaissent progressivement. Mme C. peut également absorber une alimentation mixée sans difficultés, ce qui permet l'ablation de la sonde de gastrostomie.

Après huit mois d'évolution, la tétraplégie a partiellement régressé, avec une ébauche de mobilité distale au niveau des quatre membres, et des mouvements de tête bien contrôlés, permettant l'usage d'un contacteur.

Après dix-huit mois d'évolution, la mobilité du membre supérieur gauche est suffisamment bonne pour lui permettre de commander son fauteuil électrique, manger seule et taper à l'ordinateur.

La patiente ne retourne vivre à son domicile que le 30 octobre 1986, après deux ans et huit mois d'hospitalisation. La parole est intelligible, malgré une dysphonie persistante, secondaire à une paralysie de la corde vocale gauche. Mme C. peut manger des aliments finement hachés. La spasticité a diminué, rendant les membres supérieurs plus fonctionnels.

NB : Ce n'est qu'en voyant un reportage sur J. D. BAUBY [1] qu'elle a appris le nom de l'affection dont elle était victime. Le corps médical ne le lui a confirmé qu'en 1998.

▪ Niveau de récupération :

Aujourd'hui, la patiente peut se servir de sa main gauche pour commander son fauteuil électrique, taper à l'ordinateur, répondre au téléphone, etc. Elle présente également une mobilité satisfaisante de la tête et des épaules. Elle n'utilise pas de contrôle d'environnement mais se sert des télécommandes de la télévision, de la chaîne hifi et se déplace jusqu'aux interrupteurs des stores électriques grâce à son fauteuil

électrique. Mme C. prend tous ses repas per os, mais ne boit que de l'eau épaissie et de l'eau gazeuse car quelques troubles de déglutition persistent pour les liquides.

La relative autonomie conquise par la patiente, ainsi que l'habitude qu'a son époux de réaliser lui-même les transferts sans matériel adapté, permettent au couple de continuer à réaliser de nombreux voyages sans trop de difficultés.

▪ **Soins et prises en charge à domicile :**

Mme C. bénéficie de soins infirmiers chaque matin, ainsi que des services d'une « assistante de vie », présente 39 heures par semaine au domicile. Celle-ci l'aide dans la journée, tant pour la toilette que les repas, puis son mari prend le relais la nuit et le week-end. Mme C est également suivie en kinésithérapie cinq jours sur sept, et en orthophonie deux fois par semaine, par deux orthophonistes différentes.

▪ **Généralités sur la prise en charge orthophonique à domicile :**

Depuis son accident vasculaire, il y a 22 ans, Mme C. a toujours bénéficié d'orthophonie, qu'elle considère essentielle au maintien de ses capacités : « *Entre la relaxation, les exercices de respiration, de répétition de mots, la lecture et le chant, il y a tellement de choses à travailler que les séances se suivent mais ne se ressemblent pas* ». Les deux orthophonistes se sont réparti les domaines à rééduquer : la première réalise des massages faciaux et utilise la mélodie-thérapie pour améliorer l'articulation et la prosodie, tandis que la seconde s'attache au souffle et à l'articulation par le biais des praxies.

▪ **Séance d'orthophonie du 15 mai 2005 :**

Nous rencontrons Mme C. à son domicile, ainsi que l'une de ses orthophonistes, qui assure la rééducation depuis plus de quatre ans. En situation d'échange spontané, le langage est parfaitement intelligible et l'intensité de la voix est satisfaisante, bien que le timbre soit éraillé. Il est possible que l'absence de canule de trachéotomie ait favorisé la qualité de la phonation actuelle. Le visage de la patiente est symétrique et sa mobilité est bonne, l'expressivité est tout à fait préservée. Mme C. peut prononcer des phrases relativement longues, jusqu'à 6 ou 7 syllabes environ.

La séance débute par des massages faciaux, que l'orthophoniste a introduits après avoir constaté que les exercices de praxies bucco-faciales avaient un effet limité.

Elle a d'abord tâtonné, n'ayant pas suivi de formation particulière, mais se sent à présent très à l'aise avec cette technique. Elle considère en effet que les massages faciaux ont amélioré la mobilité du visage de Mme C., qui présentait initialement une légère paralysie faciale prédominant au côté droit.

Dans un premier temps, l'orthophoniste réalise des massages endo-buccaux, en se munissant de gants en latex. Elle assèche au préalable la cavité buccale de la patiente en la tamponnant avec de l'essuie-tout, car celle-ci souffre d'hypersialorrhée. Puis elle pétrit et étire successivement la face interne de chaque joue, de façon tonique et prolongée. Elle assèche ensuite la partie interne des lèvres, avant de les masser et de les étirer l'une après l'autre. Dans un second temps, et après avoir changé de gants, l'orthophoniste masse le visage, plus particulièrement les joues et la zone péri-buccale. Elle applique de la crème hydratante neutre sur les joues de la patiente, puis commence à effectuer des rotations douces du bout des doigts. La patiente exprime le bien-être que lui procurent les massages, et la détente se lit sur son visage à ce moment. Ensuite, les joues sont lissées vers le haut, en direction des pommettes. L'orthophoniste étend le lissage à la région sous-mentonnière, en prolongeant le mouvement vers le cou et les oreilles de la patiente. Le massage se termine par la région sourcilière, plus particulièrement par un lissage vers le haut de l'espace souvent contracté situé entre les deux sourcils. Au total, le massage facial dure 10 à 15 minutes environ.

La séance se poursuit par un entraînement à la mélodie-thérapie, afin d'améliorer l'intelligibilité de la parole de Mme C, qui éprouve des difficultés de coordination pneumo-phonique et parle extrêmement vite. Cette tachylalie serait antérieure à son accident vasculaire, car elle reconnaît avoir toujours eu un débit de parole très élevé, à tel point qu'elle avait pensé prendre des « cours de diction ». De plus, le froid, les contrariétés et la fatigue dégradent la qualité de sa parole.

L'orthophoniste connaît bien la mélodie-thérapie, puisqu'elle a suivi une formation auprès de P. VAN EECKHOUT. Elle propose d'abord une lecture indirecte, c'est-à-dire qu'elle lit à voix haute, un par un, les vers d'un poème, que la patiente doit répéter. L'orthophoniste lui propose d'abord le modèle mélodique, en prononçant le vers selon une alternance de sons graves et de son aigus :

pro *lis* *cure ...*
La ↗ ↘ *po* ↗ ↘ *pro* ↗

Nous remarquons que l'intelligibilité est meilleure grâce à ce procédé. En effet, la patiente est plus attentive à son articulation, régularise son débit et enrichit son intonation. Dans les premiers temps, l'orthophoniste avait proposé un métronome pour conjuguer le travail de l'intonation et celui du rythme. A l'heure actuelle, elle concentre son attention sur la hauteur de la voix plutôt que sur le débit.

Ensuite, l'orthophoniste lit les phrases sans les scinder ni proposer un modèle mélodique, la patiente devant découper les phrases pour les prononcer de façon audible et intelligible. Mme C. est, comme beaucoup de personnes LIS, très fatigable, et l'intensité de sa voix diminue au fil de la séance.

4. Rencontres avec des orthophonistes exerçant en centres de rééducation auprès de personnes locked-in syndrome

Parallèlement à nos déplacements au domicile de personnes LIS, nous avons cherché à savoir comment se déroulait la prise en charge de ces patients lors de leur séjour en centre de rééducation. Il nous paraissait important de bien connaître toutes les étapes de la rééducation orthophonique afin de les décrire dans notre livret, et ainsi pallier le manque de communication qui existe souvent entre les orthophonistes travaillant en centre de rééducation et les orthophonistes libérales.

1. Cas clinique n° 4 : Monsieur D., 31 ans

▪ Circonstances :

Le 17 novembre 2004, Monsieur D., âgé de 30 ans, est victime d'un violent accident de la voix publique alors qu'il circule à moto. Sur les lieux, il présente un Glasgow à 3 et est immédiatement transféré au service de réanimation du centre hospitalier d'Angers.

Le scanner initial révèle un traumatisme crânien, une hémorragie au niveau du quatrième ventricule et une contusion hémorragique du mésencéphale. Le patient souffre également de traumatismes du rachis cervical, du rachis lombaire et du thorax associés à une contusion pulmonaire bilatérale, une luxation de l'épaule gauche et une fracture extra-articulaire de l'omoplate droite. La reprise de la conscience est rapide, et permet de mettre en évidence un état de locked-in syndrome complet, avec uniquement

une possibilité d'ouverture des paupières. L'IRM cérébrale, réalisée quelques jours après l'accident, retrouve en effet une contusion hémorragique ponto-mésencéphalique gauche, c'est-à-dire étendue aux pédoncules cérébraux et à la protubérance, ainsi que des petites zones de contusion hémorragique au niveau de la substance blanche frontale, temporale et occipitale droite et une contusion médullaire cervicale.

A 15 jours de l'accident, une canule de trachéotomie est mise en place et permet un sevrage complet du respirateur. De plus, une sonde de gastrostomie remplace la sonde naso-gastrique initialement posée.

Au cours du deuxième mois, on note une récupération de la motricité faciale avec une possibilité d'ouverture buccale, ainsi qu'une ébauche de flexion-extension du poignet droit. De ce fait, Mr D. présente désormais un tableau de locked-in syndrome incomplet.

Le patient est finalement transféré, le 24 janvier 2005, au centre de rééducation fonctionnelle de l'Arche, près du Mans. A son admission, il est conscient et utilise un code « oui/non » de façon fiable : il ferme les yeux pour signifier « oui », et ouvre la bouche ou effectue des mouvements de tête pour « non ». Il porte une canule de trachéotomie sans ballonnet. La respiration s'opère de façon spontanée et l'encombrement pulmonaire est modéré, grâce à une toux réflexe efficace. Sur le plan moteur, on note une récupération de l'élévation de l'épaule droite et une spasticité importante des quatre membres. Il n'existe aucun trouble sensitif corporel. Au niveau des paires crâniennes, le bilan évoque une conservation de la sensibilité du visage mais une discrète paralysie faciale gauche, ainsi qu'une paralysie récurrentielle et une diplopie, c'est-à-dire une vision double. Un mois après son entrée au centre, la canule de trachéotomie est retirée, et une parole chuchotée émerge le mois suivant, grâce à la rééducation du souffle en kinésithérapie et en orthophonie. Mr D. est difficilement intelligible mais il refuse d'utiliser un code de communication alphabétique.

En kinésithérapie, une mobilisation des membres est menée, parallèlement à un travail de kinésithérapie respiratoire. Le patient bénéficie, en séances, du relaxateur de pression « Bird », qui envoie passivement de l'air dans ses poumons : il doit inspirer et expirer par la bouche, sans laisser l'air sortir par son nez. Cet entraînement, qui a pour effet d'augmenter le volume respiratoire et ainsi d'améliorer la voix, permet également de travailler l'hypotonie du voile du palais.

En ergothérapie, Mr D. apprend à guider son fauteuil électrique, à commander un ordinateur au moyen d'une plage tactile et à utiliser le contrôle d'environnement « James » avec un contacteur, grâce à la récupération de la mobilité de la main droite. En outre, la prise en charge de l'ergothérapeute inclut à distance une évaluation du domicile et des possibilités du retour.

Le 2 décembre 2005, Mr D. quitte le centre de rééducation fonctionnelle de l'Arche pour retourner vivre à son domicile, tout en continuant la kinésithérapie et l'orthophonie en hôpital de jour, au centre des Capucins à Angers.

▪ Généralités sur la prise en charge orthophonique au centre de l'Arche :

La rééducation orthophonique s'est déroulée autour de deux axes : la communication orale et la reprise alimentaire. Concernant la communication, l'orthophoniste a d'abord proposé le code « oui-non » cité plus haut. Mr D. portait alors une canule de trachéotomie, et présentait une paralysie récurrentielle droite qui l'empêchait de s'exprimer oralement. Une fibroscopie laryngée avait révélé un blocage de la corde vocale droite en position paramédiane, ainsi qu'une hypomobilité de la corde vocale gauche.

L'orthophoniste a ensuite préparé une reprise de la phonation en axant son intervention sur le souffle et les praxies bucco-faciales. Le port d'une valve de phonation, lors des séances, a permis l'émergence de la voix dès le mois d'avril 2005. Le tableau articulatoire s'est progressivement enrichi, grâce au travail des praxies bucco-faciales, et l'intensité de la voix a augmenté à mesure que le patient a retrouvé une amplitude respiratoire satisfaisante. Cependant, un nasonnement dû à une très faible mobilité vélaire, ainsi qu'une dysarthrie rendaient encore la parole difficilement intelligible.

Concernant la déglutition, des essais alimentaires ont été entrepris très tôt après son arrivée au centre, en accord avec le médecin O.R.L. En effet, la déglutition de la salive s'était sensiblement améliorée et la toux réflexe était conservée. L'orthophoniste a entraîné le recul de la base de langue par la répétition de phonèmes postérieurs tels que [k] et [r]. Les progrès ont permis, dès le mois de mai 2005, de proposer chaque midi au patient un repas mixé de viande et de légumes, ainsi qu'un laitage en dessert.

Cependant, suite à plusieurs épisodes de pneumopathie d'inhalation pendant l'été, l'alimentation per os a dû être totalement suspendue au mois de septembre. En effet, une fibroscopie laryngée et une vidéo-radioscopie de déglutition ont mis en évidence des fausses routes silencieuses. De nouveaux examens réalisés en novembre, révélaient des progrès de mobilisation des muscles linguaux et des constricteurs pharyngés et permettaient finalement à l'orthophoniste de reprendre les essais alimentaires. Ainsi, des yaourts battus dilués avec une cuillère de lait, ou encore du Coca Cola et du café chaud épaissi ont pu lui être proposés sans trop de difficultés.

Il lui a été conseillé de ne pas reprendre l'alimentation au domicile avant la prise en charge à l'hôpital de jour à Angers. Les objectifs de la rééducation orthophonique à venir étaient donc l'amélioration de la parole et surtout de la déglutition.

▪ Séances d'orthophonie d'octobre 2005 à décembre 2005 :

Nous avons observé les rééducations orthophoniques de Mr D. pendant ses trois derniers mois au centre de rééducation fonctionnelle de l'Arche. Les séances commençaient généralement par des exercices de souffle. L'orthophoniste lui donnait souvent la consigne suivante : « Inspirez, tenez, puis soufflez », qui permettait de travailler le contrôle de la respiration et l'apnée nécessaire à la reprise de la déglutition. Mr D. présentait souvent une respiration thoracique supérieure, que l'orthophoniste cherchait à corriger en lui demandant de « respirer jusque dans le ventre ».

Ensuite, le travail s'orientait vers les praxies bucco-faciales. L'orthophoniste demandait au patient de claquer la langue, d'amener sa langue vers les commissures labiales, de toucher chaque lèvre avec la langue, etc. Mobiliser la langue produisait une hypersalivation obligeant Mr D. à se concentrer sur la déglutition de sa salive. L'orthophoniste lui demandait également de gonfler les joues contre résistance, ce qui entraînait la mobilité du voile du palais. Les praxies bucco-linguo-faciales étaient réalisables, mais une hypotonie des muscles linguaux et une déperdition nasale importante persistaient.

L'orthophoniste passait ensuite à un travail autour de l'articulation de la parole, en lui faisant répéter des mots contenant des associations de sons complexes, tels que [ks], [tr] ou encore [gr]. Elle lui proposait également des lectures indirectes de poèmes ou de textes courts. Lorsqu'il était en forme, Mr D pouvait prononcer jusqu'à 8 syllabes par souffle, à condition que l'orthophoniste appuie sur son thorax pendant l'expiration.

Elle réalisait également cette pression lors des exercices de comptage projeté, afin d'augmenter l'intensité sonore. L'articulation était globalement correcte, malgré quelques assimilations : [k, g] devenaient [t, d], et les groupes triconsonantiques demeuraient difficiles à prononcer. La qualité de la voix variait dans la journée, et selon les jours, malgré des progrès au cours du dernier mois d'hospitalisation.

Afin d'améliorer la déglutition, l'orthophoniste lui proposait des répétitions de phonèmes postérieurs, au sein de syllabes telles que [akra], [akro], [arka], [ak], [ok], [clic], [clac], etc.

2. Cas clinique n° 5 : Monsieur E., 50 ans

▪ Circonstances :

Monsieur E. est victime d'un accident vasculaire cérébral du tronc cérébral le 28 mars 2004, à l'âge de 49 ans. En effet, il présente brutalement des troubles de l'équilibre, un déficit hémicorporel gauche, des céphalées et des troubles de la vigilance. Il est donc conduit d'urgence au service de réanimation de l'hôpital Nord, à Nantes, où il réalise à l'admission un Glasgow coté à 11. La tétraplégie apparaît rapidement, et l'examen par tomодensitométrie révèle une thrombose de l'artère basilaire s'étendant jusqu'au thalamus. Une fibrinolyse réalisée en urgence permet de désobstruer l'artère basilaire, mais les atteintes neurologiques sont déjà constituées. Le relèvement des paupières et les mouvements verticaux du regard sont impossibles, et l'on note également des troubles associés des fonctions supérieures, s'expliquant par l'extension thalamique de la lésion. Mr E. réalise de ce fait un tableau de « LIS + ». Il est intubé et placé sous ventilation assistée pendant 19 jours, avant que ne lui soit posée une canule de trachéotomie munie d'un ballonnet.

Le 6 août 2004, Mr E. est admis au pôle « médecine physique et réadaptation » de l'hôpital Saint-Jacques, à Nantes. Le bilan d'entrée mentionne une tétraplégie complète avec une récupération du mouvement d'ouverture/fermeture des yeux sur ordre et de serrement des doigts du côté gauche. La fermeture des yeux est cependant insuffisante car une kératite, c'est-à-dire une inflammation de la cornée, apparaît à l'œil gauche, nécessitant une fermeture de l'œil avec du sparadrap. Des prises en charge en ergothérapie, en kinésithérapie et en orthophonie sont entreprises pendant tout la durée de l'hospitalisation. A la fin du mois de novembre, Mr E. réalise ses premières sorties à

son domicile. Sa femme se rend donc à l'hôpital au préalable pour apprendre à pratiquer les inspirations trachéales.

La sortie définitive de Mr E. est prévue pour le mois de juin 2006. Son état de santé lui aurait permis de rentrer à son domicile plus tôt, mais les formalités administratives et matérielles ont retardé son retour.

▪ **Généralités sur la prise en charge orthophonique à l'hôpital Saint-Jacques :**

L'orthophoniste a commencé à suivre Mr E. à la fin du mois d'août 2004. Elle l'a d'abord rencontré quatre fois par semaine, pendant 45 minutes, puis constatant qu'il était très fatigable, elle a réduit la durée des séances à 30 minutes. Dans les premiers temps, le patient était mutique et présentait d'importants troubles des mouvements oculaires, c'est pourquoi elle lui a proposé une communication par pressions de main : une pression pour dire oui, deux pressions pour non. Toutefois, étant donné qu'il avait également des troubles moteurs, ce moyen s'est révélé peu fiable. Plus tard, l'alphabet classique par défilement lui a été proposé, le choix de la lettre se faisant par un mouvement de tête ou une pression de la main.

L'orthophoniste lui a ensuite proposé des exercices de souffle ainsi qu'un travail de praxies bucco-faciales et d'articulation sur le chuchotement, bien avant qu'il ne retrouve de la voix. Pendant cette période, Mr E. souffrait de troubles du comportement, sous forme de fou-rires impromptus, de pleurs incontrôlés et d'une agressivité envers le personnel soignant. Il se montrait entêté, insultant, et même désinhibé, adressant des gestes à caractère sexuel à sa kinésithérapeute.

Dès le mois de septembre 2004, Mr E. a récupéré des mouvements laryngés volontaires qui, bien qu'hypotoniques, ont permis la reprise d'une alimentation orale mixée, parallèlement à une alimentation entérale. Toutefois, ce sont les infirmières qui ont opéré les premiers essais alimentaires, en suivant le protocole du CHU de Bordeaux, car l'orthophoniste intervenait exclusivement sur la communication et la reprise de la phonation. Le ballonnet de la canule de trachéotomie était dégonflé pour les repas, puis pendant des périodes de plus en plus longues, lors desquelles l'orthophoniste l'encourageait à faire vibrer ses cordes vocales. Une canule de trachéotomie sans ballonnet, munie d'une valve de phonation, a rapidement remplacé la précédente. Alors qu'il chuchotait à peine au début du mois de septembre, le premier mot qu'il a pu

prononcer avec de la voix a surgi de sa bouche le 13 septembre 2004. Il s'agissait d'une insulte adressée à un infirmier, la colère ayant permis le réamorçage de la voix.

L'ablation de la canule de trachéotomie, qui a eu lieu en février 2005, a amélioré les productions vocales. Lorsqu'il a été capable de formuler des phrases, Mr E. a présenté une dysarthrie majeure. Il était cependant intelligible, ce qui lui permettait de faire part à l'orthophoniste de ses obsessions paranoïaques : « On veut me couper en morceaux, il faut que je sorte ! » Ces troubles comportementaux se sont beaucoup atténués grâce à un traitement médicamenteux. A sa demande, Mr E. a également rencontré la psychologue de l'hôpital pendant quelques semaines, à partir de mai 2005. L'intelligibilité de sa parole rendait possible un suivi psychologique, ce qui demeure relativement rare chez les patients LIS lors de leur séjour en centre de rééducation.

La rééducation orthophonique a permis à Mr E. de retrouver des possibilités de phonation, même si ses performances restent très fluctuantes et l'intelligibilité limitée. A présent, l'orthophoniste le voit trois fois par semaine, pendant 30 minutes. Elle continue de lui faire travailler la puissance du souffle en éteignant des bougies et en réalisant des tenues phonatoires. Il tient près de 10 secondes sur son non voisé tel que [ch], et entre 5 et 15 secondes sur un son voisé tel que [o]. Ce travail s'accompagne de celui de la coordination pneumo-phonatoire, puisqu'il lui est difficile de réaliser une prise d'air adéquate avant de parler. Au début, il ne pouvait prononcer qu'une seule syllabe par souffle, alors qu'à présent il prononce jusqu'à six syllabes. L'orthophoniste entraîne également l'amélioration de l'expressivité par le mime des émotions. Elle ne souhaite pas pratiquer de massages faciaux sur ce patient à cause des troubles du comportement qu'il présente.

Ce sont toujours les infirmières qui prennent en charge l'alimentation. Mr E. ingère maintenant des repas finement hachés et boit de l'eau gazeuse, car il est toujours sujet aux fausses routes. Il ne reçoit plus qu'une dose d'alimentation entérale pendant la nuit, afin de compléter ses apports nutritionnels.

A sa demande, il participe également au groupe vocal thérapeutique qu'animent deux orthophonistes du service. Il prend beaucoup de plaisir à y participer, bien qu'il ait des difficultés à suivre le rythme des autres participants. Dans l'ensemble, Mr E. a de bonnes capacités mais il est pénalisé par sa grande fatigabilité et sa lenteur

▪ Séance d'orthophonie du 3 février 2006 :

La séance d'orthophonie à laquelle nous avons assisté a eu lieu en chambre, en position semi-allongée, car la visite du médecin devait avoir lieu dans la matinée. D'ordinaire, un brancardier transporte Mr E. au bureau de l'orthophoniste.

Mr E. porte un sparadrap sur son œil gauche car il souffre d'une kératite, c'est-à-dire une inflammation de la cornée. Cette pathologie se retrouve fréquemment chez les personnes LIS, dont la paralysie faciale rend inefficace certains mouvements palpébraux. De ce fait, la paupière n'assure pas une protection convenable pour l'œil, qui se fragilise et devient très douloureux.

Tout d'abord, l'orthophoniste cherche à ce que Mr E. se détende, car il est crispé, ce qui l'empêche d'adopter une respiration ample. Elle lui demande de respirer par le ventre, tout en lui parlant d'une voix douce et reposante. La respiration s'apaise rapidement, favorisée par la position semi-allongée. Une fois placé dans un climat de calme, l'orthophoniste lui propose un exercice de tenue phonatoire, sur le phonème non voisé [ch]. Elle chronomètre une tenue de 4 à 6 secondes selon les essais. Afin d'allonger cette durée, elle lui conseille de démarrer le son dès qu'il a réalisé son inspiration, car pendant ce délai il perd déjà une petite quantité d'air. La tenue phonatoire réalisée ensuite sur le son [m], implique une vibration des cordes vocales. Mr E. tient 5 secondes. L'orthophoniste lui demande alors le même exercice avec une voix plus aiguë, car il a tendance à adopter une voix très grave. Il tient également 5 secondes mais la hauteur est légèrement augmentée. Sur le son [o], il tient près de 10 secondes.

L'orthophoniste axe ensuite le travail sur l'expressivité du visage. Profitant de notre présence, elle réalise elle-même la mimique devant Mr E., qui doit la reproduire au mieux afin que nous devinions l'émotion représentée. Son visage est relativement expressif, puisque nous reconnaissons sans difficultés l'étonnement, la peur, le dégoût, la colère, la tristesse, le grand chagrin, la douleur et enfin le doute. L'orthophoniste lui propose parfois d'y associer des mouvements de sourcil ou de bouche, afin d'ajouter des nuances. La difficulté de Mr E. est de relâcher son visage entre deux émotions différentes. Il garde les sourcils froncés et la bouche crispée, c'est pourquoi l'orthophoniste lui demande de bien lisser son front et détendre sa bouche.

La séance se poursuit par une séquence de parole spontanée. L'orthophoniste discute avec Mr E. à propos de la grande famille de celui-ci. Le discours est tout à fait intelligible, le patient prononçant jusqu'à 6 syllabes par souffle phonatoire. Il réalise par exemple les phrases suivantes sur une seule expiration : « c'est un petit garçon », « il est du mois de mai », « qui habitent à Limoges ». En ce qui concerne l'articulation, le [r] et le [s] lui sont très difficiles à prononcer. De plus, la distinction entre les sourdes et les sonores, notamment entre [p] et le [b], ainsi que les enchaînements complexes comme [rp] lui posent toujours problème. Lorsqu'on lui pose une question, Mr E. cligne encore des yeux pour signifier « oui » et agite la tête avec le mouvement conventionnel pour dire « non », bien que l'orthophoniste l'encourage à prononcer avec de la voix.

La séance se termine par des modulations vocales, au moyen de sirènes et de montées de gamme sur cinq notes. Mr E. possède une bonne voix de tête et présente une réelle justesse sur les notes. Les glissandi sont bien réalisés, mais les staccati sont encore imprécis. Par ces exercices, l'orthophoniste souhaite améliorer son intonation en voix parlée, et faire en sorte qu'il ne réalise plus de coups de glotte en début de rhèmes.

▪ **Groupe vocal thérapeutique du 5 mai 2006 :**

Nous avons souhaité assister à cet atelier qui est partie prenante de la prise en charge de Mr E. Celui-ci a en effet intégré le groupe au mois de novembre 2005, à sa demande. Le groupe vocal thérapeutique a lieu chaque vendredi midi, pendant une heure. Il est animé par deux orthophonistes de l'hôpital, et un ancien patient réalise un accompagnement musical au synthétiseur. Huit participants y prennent part, parmi lesquels certains ont été victimes d'accidents vasculaires cérébraux ou de traumatismes crâniens, et présentent des troubles de la voix associés ou non à une dysarthrie. Une patiente présente un syndrome frontal et assiste au groupe vocal pour apprendre à s'inhiber et écouter les autres. Pour Mr E., diagnostiqué locked-in syndrome, le groupe vocal permet une amélioration de l'intensité de la voix et de l'articulation de la parole. Certains patients sont hospitalisés à temps complet tandis que d'autres assistent au groupe dans le cadre d'une hospitalisation de jour.

Le groupe vocal débute par un échauffement de trente minutes, basé sur des exercices de respiration et de voix :

- Respirer calmement, en étant attentif au mouvement que réalise l'abdomen et en expirant par la bouche. Il s'agit d'obtenir une respiration la plus basse possible.
- Imaginer que l'on souffle sur des pétales de fleurs ou des bulles de savon, en tenant la paume de main à plat devant sa bouche, et en réalisant un souffle continu et long. La prise d'air doit se réaliser en gonflant l'abdomen, et non en remontant les épaules comme c'est le cas lors d'une inspiration thoracique.
- Bailler et s'étirer librement en prononçant le son [a] de façon naturelle et détendue : « Aaaaah ! ».
- En gardant la bouche fermée, faire vibrer ses cordes vocales de façon prolongée, comme pour prononcer le son [m]. Cet exercice permet d'échauffer les cordes vocales dans la détente.
- Tenir les sons [a], puis [o], en essayant de percevoir le rôle des résonateurs qui façonnent le son. L'orthophoniste insiste pour que les patients reprennent de l'air avant d'en manquer, plutôt que de réaliser un forçage vocal.
- L'orthophoniste sort une balle fictive de sa poche. Il s'agit de la faire rebondir plusieurs fois en articulant un son tel que [boum, boum, etc.], ou encore [bang, bang]. Ensuite, la lancer en direction d'un membre du groupe en prononçant un son long, par exemple [ziouuuu...] ou [yéééé...]. La personne qui « reçoit » la balle s'en saisit en réalisant une expiration énergique, rapidement bloquée, sur la syllabe : [hop !]. Elle la fait rebondir à son tour puis la lance à un autre participant.
- Réaliser tous ensemble des gammes montantes et descendantes, d'abord sur la syllabe [ploum], puis sur en alternant les syllabes [blim] et [bloum].

Nous observons Mr E. pendant ces différents exercices. Celui-ci se montre très participatif, notamment lors des exercices des bulles de savon et de la balle. En effet, il met à profit la récupération motrice de son membre supérieur gauche pour élever sa main près de sa bouche afin de souffler sur les bulles ou attraper la balle. En outre, il nous semble qu'il adopte une respiration basse, car aucun mouvement de montée des épaules ni de crispation n'est visible.

Après ces échauffements, le groupe vocal se poursuit avec le chant proprement dit, pendant trente minutes. Les orthophonistes prêtent à chaque participant un petit livret contenant les paroles des chansons travaillées, et l'une d'elles tient la feuille de Mr E. devant ses yeux. Le répertoire comporte des chansons célèbres, telles que

« Armstrong » de Claude Nougaro, ou « La vie en rose » d'Edith Piaf, mais également des chansons moins connues ou composées par le pianiste du groupe vocal. Du fait de sa faible tenue phonatoire, Mr E. éprouve souvent des difficultés à prononcer les phrases jusqu'au bout et sa voix s'éteint. Cependant, il a appris à compenser ces « décrochages » en rejoignant rapidement les autres participants là où ils en sont. Il semble tout à fait à l'aise dans ce groupe et, contrairement aux apparences, est très attentif aux consignes. A la fin de la chanson « Armstrong », il prononce d'une voix très puissante : « Ohhhh Yeah ! ». Cette consigne avait été donnée lors des séances précédentes, mais oubliée des autres participants.

Le projet du groupe vocal consiste à se produire en public, au sein de l'hôpital, dans les semaines à venir. Participer à la chorale et à cette représentation est très gratifiant pour les membres du groupe, qui s'entraînent avec application.

III. SYNTHESE : LA REEDUCATION ORTHOPHONIQUE DU LOCKED-IN SYNDROME

Avant de créer notre livret d'information sur la rééducation orthophonique du locked-in syndrome à domicile, nous avons condensé toutes les connaissances dont nous bénéficions grâce à nos recherches, nos participations aux conférences, nos observations sur le terrain ainsi que nos échanges avec des orthophonistes expérimentées en ce domaine. Il s'agissait de nous constituer une base de données permettant de contrebalancer le manque d'informations sur cette pathologie. L'absence de recommandations par l'ANAES (Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé) sur l'organisation de ce type de prise en charge rééducative nous offrait une certaine liberté. Nous avons effectivement dû opérer des choix afin de n'aborder que les techniques de rééducation faisant l'unanimité auprès des professionnels gravitant autour des patients LIS.

1. TECHNIQUES DE REEDUCATION

1. Respiration

1. Mécanisme respiratoire

Comme nous l'avons vu au travers des cas cliniques présentés plus haut, notamment avec Mr A., les troubles respiratoires sont prégnants chez les personnes LIS. La ventilation pulmonaire est réduite et la toux volontaire est déficitaire, ce qui entraîne un encombrement trachéo-bronchique. Dans le cadre de l'orthophonie, travailler la respiration consiste principalement à proposer des techniques de relaxation et de respiration en vue de la phonation. En effet, le travail respiratoire à proprement parler est plutôt pris en charge par le kinésithérapeute, qui aide le patient à expectorer ses sécrétions bronchiques et obtenir une respiration plus ample.

En orthophonie, le travail respiratoire débute par des exercices de détente, afin d'obtenir une respiration la plus calme et la plus basse possible, c'est-à-dire abdominale. Cette respiration est en effet celle qui permettra une utilisation optimale du souffle en cas de reprise de la phonation, en évitant tout comportement de forçage vocal. Toutefois, chez les patients LIS complets, la respiration est principalement thoracique supérieure et la commande des muscles thoraciques et abdominaux n'est pas toujours possible. Une sangle abdominale peut se reformer progressivement, mais cette récupération nécessite un long entraînement. Ainsi, l'orthophoniste pose sa main sur l'abdomen du patient, afin de lui faire percevoir le mouvement respiratoire. La posture doit être vérifiée, puisque les mouvements costo-diaphragmatiques sont restreints lorsque le buste n'est pas droit. Si le patient est en position couchée ou semi-couchée et qu'il ne porte pas de sonde de gastrostomie, l'orthophoniste peut également poser un objet relativement pesant sur son ventre, tel qu'un sac de riz, ce qui lui fera prendre conscience de son type de respiration. Il est alors nécessaire de bien lui expliquer le mécanisme de contraction diaphragmatique : lors de l'inspiration, qui est active, le diaphragme se contracte et s'abaisse pour laisser l'air entrer dans les poumons. Les muscles inter-costaux agissent pour augmenter le diamètre de la cage thoracique. Pendant l'expiration, phase passive, le diaphragme se relâche et remonte, les côtes se

rapprochent à nouveau et les abdominaux se contractent pour que les poumons se vident de leur air. Le ventre se rentre alors naturellement. En revanche, l'expiration devient active lors de la phonation puisque le locuteur la contrôle.

Pour augmenter la relaxation du patient, l'orthophoniste évoque l'apaisement que procure la respiration, et peut également lui proposer d'être attentif à ses pulsations cardiaques, celles-ci ralentissant à mesure que la détente s'installe. Les images mentales sont également très efficaces et l'orthophoniste peut y avoir recours en évoquant le mouvement des vagues ou les battements d'ailes lents d'un oiseau, ce qui rythmera calmement la respiration.

Si le patient ne porte plus de canule de trachéotomie, l'orthophoniste peut lui demander d'inspirer par le nez et d'expirer par la bouche, ou inversement, ce qui améliore la prise de conscience de la respiration et fait travailler le voile du palais. Dans un but de relaxation, inspirer par le nez et expirer longuement l'air par la bouche procurera une grande détente au patient. Toutefois, il faut veiller à intercaler des temps de pause entre ces respirations afin d'éviter qu'il ne se trouve en hyperventilation.

2. Les exercices respiratoires

Lorsque le patient a pris conscience de sa respiration, l'orthophoniste propose différents exercices de souffle, tels que des rétentions d'air ou des expirations prolongées, éventuellement sur l'émission d'une consonne fricative, comme [ch] ou [f]. De cette façon, le patient ressent la participation des muscles costaux et abdominaux. En l'absence de sonde de gastrostomie, l'orthophoniste peut aussi appuyer doucement sur l'abdomen du patient, tandis que celui-ci résiste en gonflant le ventre, ce qui améliore sa musculature abdominale.

Dans les questionnaires, plusieurs orthophonistes ont évoqué les exercices respiratoires de F. LE HUCHE [21]. En effet, certains de ces exercices peuvent être proposés aux personnes LIS, mais nécessitent souvent quelques adaptations. Citons à titre d'exemple l'exercice du « du Sagittaire », qui est l'un des plus accessibles. En effet, il se pratique en position assise et n'implique aucun mouvement des membres. Le sagittaire est un centaure dont la particularité est de lancer des flèches. L'exercice consiste donc à imaginer la mer devant soi et un bateau à l'horizon. De cette façon, le

regard porte loin devant, ce qui assure une bonne verticalité du buste et, de ce fait, une attitude de projection vocale. Il faut alors envoyer trois « flèches », qui sont en réalité trois souffles expiratoires successifs réalisés en rentrant le ventre, sans violence ni effort mais de façon percutante, sur le son [fff...t]. Ces trois souffles commencent doucement mais s'arrêtent net. Ils doivent être vus comme un signal de départ adressé « par les yeux » à la cible, représentée par le bateau. L'orthophoniste doit rester attentive à ce que le patient ne se crispe pas et ne projette pas le menton vers l'avant pour accompagner le souffle, ce qui constitue une position de forçage vocal ultérieur. Cet exercice peut être utile lors d'un réentraînement à la déglutition, puisqu'il contribue à améliorer la toux volontaire, par la contraction abdominale.

L'orthophoniste peut également faire souffler le patient sur, ou à travers, différents objets : souffler sur un voile ou des petits papiers de soie très légers, faire des bulles avec le petit cercle en plastique qu'utilisent les enfants ou éventuellement avec une paille dans de l'eau, souffler sur une bougie en faisant vaciller la flamme, pour contrôler le débit d'air expiré, ou l'éteindre, ce qui entraîne la puissance et la direction du souffle, etc. Pour tous ces exercices respiratoires, l'orthophoniste doit avoir des objectifs modestes, et garder à l'esprit que les personnes atteintes de locked-in syndrome ne sont pas toujours capables de contrôler leur respiration.

La dernière étape est réservée aux patients ayant récupéré la phonation. Il s'agit d'améliorer la coordination pneumo-phonatoire, afin que la phonation soit la plus économe et la plus efficace possible. (Se reporter, pour cette étape, au chapitre sur la phonation).

2. Communication

Le travail de réhabilitation du patient locked-in syndrome dans la communication est généralement mené dans les centres de rééducation, en collaboration avec les ergothérapeutes. En effet, le patient est mutique et, souvent dépourvu de mimiques faciales, ne peut exprimer le moindre sentiment. La communication doit s'établir par des canaux non conventionnels, qui la détachent souvent de toute expressivité. Dans cette situation, la personne atteinte de LIS et son interlocuteur

s'adaptent l'une à l'autre pour que l'échange puisse avoir lieu. V. GAUDEL [14] parle d'un « *véritable rodage, un calibrage interpersonnel* ».

1. L'expression du « oui » et du « non »

La priorité est de trouver un moyen suffisamment fiable pour l'expression du « oui » et du « non ». Il peut arriver que la personne LIS soit capable de réaliser les mouvements de tête conventionnels, mais dans la majorité des cas ces derniers ne sont pas préservés. Il convient donc d'utiliser un mouvement conservé, en dédiant toujours le geste le moins fatigant et le moins ambigu à l'expression du « oui », car c'est celui qui sera le plus utilisé pour valider les propositions de l'interlocuteur. Plusieurs possibilités s'offrent alors :

- Un mouvement oculaire, par exemple la montée des yeux vers le haut pour « oui » et leur descente pour « non ». Les mouvements oculaires verticaux sont généralement préservés chez les personnes LIS.
- Un mouvement palpébral, par exemple un clignement pour « oui », deux pour « non ». Ce mouvement est souvent conservé mais la distinction avec les clignements naturels est parfois difficile à réaliser.
- Une pression de main ou un mouvement du doigt, la communication s'effectuant main dans la main avec l'interlocuteur. Il peut s'agir d'une pression de main ou d'un tapotage du doigt pour « oui », de deux pressions ou deux tapotages pour « non ». Toutefois, les mouvements de la main sont rarement préservés c'est pourquoi ce moyen reste peu utilisé. Comme nous l'avons expliqué à propos de Mr E., les pressions de main s'avèrent utiles lorsque les mouvements oculaires sont imprécis.

La communication est ici limitée aux seules questions fermées, et c'est au personnel soignant et à l'entourage familial de la personne non-oralisante d'imaginer les questions qu'elle peut avoir envie qu'on lui pose et les sujets dont elle souhaite entendre parler.

2. La formulation de messages

Lorsque la communication est établie par les questions fermées et que l'expression du « oui » et du « non » est fiable, l'orthophoniste peut passer à la phase

suivante, qui consiste à permettre au patient de formuler ses propres messages. Bien sûr, si la motricité de la main lui permet encore d'écrire, il faut à tout prix l'encourager à utiliser ce moyen. L'écriture peut même se réaliser sans support, en formant les lettres sur une table ou sur la main de l'interlocuteur. Toutefois, dans la grande majorité des cas, cette capacité n'est pas préservée et le recours à la désignation ou à un code de communication s'avère indispensable.

1) La désignation

Si le patient a conservé un léger mouvement de tête ou de main, il est en mesure d'opérer un choix sur le mode de la désignation, que ce soit avec son doigt ou à l'aide d'un outil de pointage tel qu'une licorne, un pointeur optique fixé au-dessus de sa tête ou une lampe frontale. Dans ce cas, l'orthophoniste et l'ergothérapeute s'associent pour mettre au point un ou plusieurs tableaux de lettres, de mots ou de pictogrammes. Il est possible d'y ajouter des chiffres, des phrases usuelles telles que « Je voudrais quelque chose », « J'ai mal », etc., ou encore des photographies des membres de l'entourage du patient. Il s'agit de s'inspirer du cahier de communication des personnes aphasiques, mais de façon plus succincte car la taille du tableau est limitée. Généralement, l'orthophoniste décide de l'organisation des lettres et des mots, tandis que l'ergothérapeute choisit le support et adapte l'outil de pointage si nécessaire. Ce tableau est généralement fixé devant le patient mais peut également être placé près de sa main s'il désigne les lettres du doigt ou à l'aide d'un stylet.

Aux personnes LIS qui utilisent la désignation et maîtrisent l'écrit, l'orthophoniste propose quelquefois un tableau syllabique qui, lorsqu'il est bien maîtrisé, se révèle très pratique. Il ne s'agit plus de respecter l'orthographe du Français mais d'écrire les mots comme ils se prononcent, les groupes syllabiques étant représentés de façon phonétique. Ainsi, le tableau de communication syllabique « PAR LES SI LAB » se décompose en 288 cases, dont certaines comportent deux sons, comme les cases « b/be », « ch/che », « n/ne », etc., et comprend aussi onze cases dédiées aux chiffres de 0 à 10. Un code couleur regroupe les syllabes commençant par la même lettre afin d'améliorer le repérage dans ce tableau. Le patient recompose phonétiquement son message, en désignant successivement les syllabes voulues. Par exemple, pour dire « Je suis content de vous voir », il désigne : « je / sui / kon / tan / de /

vou / voi / re ». De cette façon, il gagne du temps en n'indiquant que 8 cases, contre 23 lettres avec un code alphabétique. Quoi qu'il en soit, il est important de lui laisser le choix entre un système alphabétique et un système syllabique car il doit se sentir à l'aise avec l'outil qu'il utilisera au quotidien.

2) L'alphabet classique

Lorsque les capacités de la personne LIS ne lui permettent pas d'accéder à la désignation, l'orthophoniste introduira un code de communication. Dans sa forme la plus basique, le code alphabétique linéaire consiste pour l'interlocuteur à faire défiler l'alphabet classique à haute voix, le patient LIS l'interrompant d'un clignement de paupière ou d'un mouvement oculaire à la lettre attendue. De cette façon, l'interlocuteur reconstitue le message, lettre après lettre. La fiabilité du « oui » et du « non » mise en place au préalable est ici indispensable pour obtenir la confirmation de la personne LIS après avoir décrypté un mot.

L'alphabet classique demeure assez peu employé, du fait de sa lenteur d'utilisation. Différentes techniques permettent cependant de le rendre plus rapide :

- Il peut être scindé en deux parties, de A à L et de M à Z, l'interlocuteur proposant d'abord « début » ou « fin » avant d'égrener l'alphabet à partir de A ou de M.
- Il peut également être divisé entre voyelles et consonnes dans l'ordre classique, avec d'un côté les voyelles : A E I O U Y, et de l'autre les consonnes : B C D F G H J K L M N P Q R S T V W X Z. L'interlocuteur questionne d'abord sur la nature de la lettre, puis fait défiler la série de lettres en attendant que la personne LIS ne l'arrête.
- Enfin, les consonnes sont parfois subdivisées en quatre groupes, l'alphabet se décomposant alors de la façon suivante :
 - 1 : Les voyelles : A E I O U Y
 - 2 : Le 1^{er} groupe de consonnes : B C D F G
 - 3 : Le 2^{ème} groupe de consonnes : H J K L M
 - 4 : Le 3^{ème} groupe de consonnes : N P Q R S
 - 5 : Le 4^{ème} groupe de consonnes : T V W X Z

L'interlocuteur prononce à voix haute les numéros des groupes de lettres, jusqu'à ce que la personne LIS en valide un, puis il épelle les lettres du groupe choisi jusqu'à obtenir la validation. Ce partage des consonnes en quatre groupes accélérerait l'épellation classique de l'alphabet à hauteur de 65 %.

3) L'alphabet ESARIN

L'alphabet ESARIN est basé sur la fréquence d'apparition de chaque lettre dans la langue française. L'ordre en est le suivant :

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

Comme l'a expliqué Jean-Dominique BAUBY dans son livre « *Le scaphandre et le papillon* » [1], « *L'apparent désordre de ce joyeux défilé n'est pas le fruit du hasard mais de savants calculs. Plutôt qu'un alphabet, c'est un hit-parade où chaque lettre est classée en fonction de sa fréquence dans la langue française.* » Le principe est le suivant : l'interlocuteur égrène l'alphabet ESARIN jusqu'à ce que le patient l'arrête, d'un clignement de paupière par exemple, sur la lettre voulue.

Cet alphabet accélérerait d'environ 33 % la production des messages par rapport à l'alphabet classique. Toutefois, l'ordre des lettres étant déterminé par leur fréquence d'apparition dans les écrits français, le code ESARIN est davantage adapté au langage écrit qu'au langage oral. Une adaptation consiste à remplacer la lettre « S » par la lettre « J », qui est très souvent utilisée oralement pour débiter les phrases par « je / j' », et à placer la lettre « S » au septième rang. On obtient alors l'organisation suivante :

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

4) Les codes à double entrée

Les lettres formant ces codes sont disposées à l'intérieur d'un tableau à double entrée. La personne LIS procède comme à la bataille navale : elle indique la colonne dans laquelle se trouve la lettre en réalisant le nombre de validations correspondant au rang de cette colonne, puis procède de la même façon pour indiquer la ligne, de telle sorte que l'interlocuteur retrouve la lettre dont il s'agit. Par exemple, si la lettre se situe dans la quatrième colonne et la deuxième ligne, la personne non-oralisante clignera ou

lèvera les yeux quatre fois, puis deux fois. Ces tableaux s'utilisent également sur le mode du défilement : l'interlocuteur égrène les numéros des colonnes, puis de lignes, en attendant à chaque fois que la personne LIS ne l'arrête sur la colonne et la ligne contenant la lettre à trouver.

Les codes à double entrée peuvent être réalisés avec l'alphabet classique, l'alphabet ESARIN ou l'alphabet voyelles-consonnes. Le tableau à double entrée ci-dessous utilise l'alphabet voyelles-consonnes :

	1	2	3	4	5	6	7
1	A	O	B	G	L	Q	V
2	E	U	C	H	M	R	W
3	I	Y	D	J	N	S	X
4			F	K	P	T	Z

Les tableaux à double entrée peuvent également être utilisés avec un alphabet phonétique. L'utilisateur écrit alors les mots comme ils se prononcent, en composant un message avec des phonèmes et non plus des lettres, ce qui économise un grand nombre de validations. Le tableau ci-dessous reproduit le clavier de la téléthèse Synthé 4, distribuée par la société Electrel :

	1	2	3	4	5	6
1	F	S	CH	U	OU	ON
2	V	Z	J	I	O	IN
3	P	T	K	Y	A	AN
4	B	D	G	R	é	
5	M	N	L		EU	

De cette façon, « J'ai un peu faim » s'écrit : J é IN P EU F IN, aucune distinction n'étant prévue entre les sons [é] et [è].

La difficulté d'utilisation des codes à double entrée réside dans le signal de validation. Il convient en effet qu'il soit à la fois précis et rapide, sans quoi l'interlocuteur ne parvient pas à décrypter le message. En revanche, ces codes permettent une communication beaucoup plus rapide qu'avec les codes par épellation de lettres.

5) Le code VIGAND

Le code VIGAND tire son nom des personnes qui l'ont élaboré, Philippe VIGAND, atteint de locked-in syndrome depuis 1990, et sa femme Stéphane VIGAND [30]. Ce code, composé de deux tableaux à double entrée, repose sur un premier choix entre les voyelles ou les consonnes, avant de préciser la lettre selon la colonne et la ligne dans laquelle elle figure. Il se présente de la façon suivante :

VOYELLES

	1 ^{ère} colonne	2 ^{nde} colonne
1 ^{ère} ligne	A	O
2 ^{ème} ligne	E	U
3 ^{ème} ligne	I	Y

CONSONNES

	1 ^{ère} colonne	2 ^{ème} colonne	3 ^{ème} colonne	4 ^{ème} colonne	5 ^{ème} colonne
1 ^{ère} ligne	B	G	L	Q	V
2 ^{ème} ligne	C	H	M	R	W
3 ^{ème} ligne	D	J	N	S	X
4 ^{ème} ligne	F	K	P	T	Z

Son emploi est sensiblement le même que pour les codes à double entrée cités plus haut. L'unique différence consiste à demander d'abord à la personne LIS si la lettre dont elle va donner la position est une voyelle ou une consonne, afin de savoir dans quel tableau se situer.

6) Techniques d'optimisation de la communication

Afin que la personne LIS se sente pleinement réhabilitée dans sa place de sujet, il convient de lui donner les moyens de communiquer le plus aisément et avec le plus grand nombre de personnes possible. Pour ce faire, l'orthophoniste peut évoquer à l'entourage de la personne non-oralisante certains dispositifs ou astuces pratiques [14] :

- Placer auprès de la personne LIS un panneau indiquant la façon dont elle exprime le « oui » et le « non », ainsi que le fonctionnement du code de communication qu'elle utilise. Ceci permet aux personnes novices d'entrer facilement en communication avec elle.
- Laisser à disposition des interlocuteurs de la personne LIS un carnet ou une ardoise qui leur permette de noter au fur et à mesure les lettres découvertes.
- Toujours s'assurer de l'exactitude du message que l'on vient de déchiffrer.
- Utiliser des procédés de prédiction des mots afin d'anticiper la lettre ou le mot suivant. Par exemple,
 - Après un « J », proposer « je » ou « j'ai ».
 - Après un « C », proposer « ce », « c'est » ou « ça ».
 - Après un « U », proposer « un » ou « une ».
 - Après un « Y » en début de phrase, proposer « Y a-t-il ? ».
 - En cas d'hésitation après « C », « D », « J », « N », « M » ou « S » par exemple, penser à proposer une apostrophe.
 - Se souvenir qu'après un « A », si la personne LIS valide à nouveau une voyelle, il ne peut s'agir que d'un « I » ou un « U ».
 - Penser, dès qu'une suite de lettres peut signifier quelque chose, à demander « fin de mot ? ».
- Eviter de poser des questions négatives, telles que « Vous n'avez pas chaud ? », car la réponse fournie serait ambiguë. En effet, un « oui » pourrait aussi bien signifier « Oui, je n'ai pas chaud » ou « Si, j'ai chaud ».
- Eviter les questions ouvertes à plusieurs propositions, telles que « Vous voulez que je reste ou que je parte ? ». Par contre, il est possible de mettre en place un code de réponse : par exemple, un clignement de paupière valide la première proposition, deux clignements la deuxième proposition et trois clignements la troisième proposition.

- Eviter également les questions à double précision, du type « Est-ce que vous voulez manger un gâteau ? », la personne pouvant vouloir manger, mais autre chose qu'un gâteau.
- Quel que soit le code de communication choisi, ajouter un code basique destiné à l'expression de phrases très fréquentes, par exemple trois clignements pour dire « Je veux parler » ou « Je ne sais pas ».

3. Les moyens de communication technologiques

Avec les progrès de l'électronique puis de l'informatique, une multitude de moyens technologiques a vu le jour au fil de ces dernières décennies. Toutefois, ces moyens de communication relèvent davantage du champ de l'ergothérapie que de celui de l'orthophonie. Nous n'en ferons donc qu'une brève description.

Selon l'ALIS, 62 % des personnes LIS utiliseraient un moyen de communication technologique. Leur avantage est de ne pas nécessiter la présence d'une tierce personne, puisque la personne non-parlante peut formuler seule son message. Toutefois, ces moyens de communication ne se substituent pas nécessairement aux codes de communication utilisés initialement. Ils peuvent en effet connaître des pannes ou être inutilisables dans certaines circonstances, par exemple lors d'une promenade hors du domicile en ce qui concerne le matériel informatique, c'est pourquoi il est important que la personne LIS puisse recourir à un code de communication non technologique en cas de besoin. L'ergothérapeute, en collaboration avec l'orthophoniste, évalue donc les capacités motrices, les capacités d'apprentissage, les besoins et les désirs du patient, afin de lui proposer l'outil le plus adapté à ses besoins.

Il existe deux types de moyens de communication technologiques :

- **Les téléthèses, ou boîtiers de communication** : ces machines facilement transportables produisent oralement un message choisi par la personne LIS, rendant la communication plus naturelle que lors des échanges par code oculaire ou palpébral. Elles permettent également d'appeler quelqu'un, de parler avec de jeunes enfants qui n'ont pas encore accès à l'écrit, et éventuellement de téléphoner. On en distingue deux sortes :

D'une part, *les téléthèses à voix digitalisée* : elles sont limitées à un nombre restreint de messages que la personne LIS fait enregistrer au préalable par une tierce personne, et auquel elle a accès par des lettres ou des pictogrammes. D'autre part, *les téléthèses à voix de synthèse* : elles permettent la création, au moyen d'un clavier alphabétique ou phonétique, d'une infinité de messages restitués par une voix artificielle. Leur coût varie de 1200 à 13 000 €.

Toutefois, que la voix soit digitalisée ou de synthèse, elle diffère de celle du patient et ne marque pas toujours les intonations souhaitées. De ce fait, l'utilisation d'une téléthèse requiert un temps d'adaptation, tant pour la personne LIS que pour ses interlocuteurs.

- **Les systèmes informatiques** : l'ordinateur est un outil multifonction, dont l'avantage est de permettre à la fois une communication directe avec les personnes proches et une communication à distance par le biais d'Internet. La communication de proximité peut s'effectuer aussi bien sur un mode écrit qu'un mode oral, puisque différents logiciels offrent des possibilités de synthèse vocale similaires aux téléthèses, pour un coût moindre. En outre, l'ordinateur constitue un précieux outil d'information et de recherche grâce aux CD-Roms, encyclopédies et bien sûr à l'Internet, qui représente une ouverture considérable sur le monde pour ces personnes emmurées dans leur corps.

La personne LIS peut parfois utiliser le clavier de l'ordinateur, mais souvent les mouvements requis sont imprécis ou impossibles, et il faut recourir aux claviers virtuels présents à l'écran de l'ordinateur et contrôlés par le curseur. L'inconvénient majeur de l'outil informatique est son encombrement, rendant impossible la communication hors de la pièce dans laquelle il est installé.

Il existe également deux types d'accès à ces moyens de communication technologiques :

- L'accès peut être direct, grâce à un **périphérique de pointage**, lorsque la personne LIS est capable de désigner avec précision. La commande du curseur peut s'effectuer au moyen d'*accessoires ordinaires* tels qu'une souris, une plage tactile que la personne caresse du bout des doigts, un trackball, c'est-à-dire une petite boule mobile fixée sur un socle et remplaçant la souris, ou encore un

joystick, manette qui s'apparente au système de commande des fauteuils électriques. La commande peut aussi être réalisée par des *moyens adaptés aux personnes handicapées* :

- Le pointage par mouvements de tête : il s'effectue par l'intermédiaire d'une pastille collée sur le front de l'utilisateur, dont un boîtier posé sur l'écran de l'ordinateur détecte les mouvements
 - Le pointage par suivi oculaire : une caméra fixée sur l'écran de l'ordinateur repère les mouvements de l'œil, ainsi que son clignement qui peut servir à déclencher le clic.
 - Le pointage par les mouvements des lèvres : un dispositif placé dans la bouche de l'utilisateur détecte les mouvements de lèvres et permet de diriger le curseur. Le clic est déclenché par l'expiration buccale.
-
- Si la personne LIS n'est pas en mesure de désigner de façon précise mais présente quelques capacités motrices résiduelles, l'accès peut s'opérer grâce à **un système de défilement** des lettres ou phonèmes validé par un contacteur, c'est-à-dire un interrupteur actionné d'un mouvement de la tête, de la main, du pied ou même de la langue contre un palais artificiel que réalise sur mesure un prothésiste dentaire.

Ainsi, le cas de Mr B., dont nous avons parlé plus haut, est tout à fait représentatif de cette diversité des moyens de communication offerts aux personnes LIS. Ce patient cumule en effet l'emploi de trois outils : un code alphabétique, qu'il a créé avec sa femme, une synthèse vocale ainsi qu'un logiciel informatique de clavier virtuel, auxquels il a accès par un contacteur relié à son index gauche. De ce fait, il peut communiquer en toutes circonstances et avec n'importe quel interlocuteur, même non lecteur.

3. Déglutition

1. Nature des troubles de la déglutition chez la personne LIS

Pour rappel, la déglutition se décompose en trois temps. Le premier temps, appelé temps buccal, est volontaire et conscient. A l'issue de la mastication et de

l'insalivation, le bol alimentaire est rassemblé sur le dos de la langue, puis poussé en arrière vers le pharynx. Cette étape constitue le préalable de la déglutition proprement dite. Le deuxième temps, appelé temps pharyngien, est automatico-réflexe, mais conscient. La voie aérienne se ferme tandis que la voie digestive s'ouvre. Le bol alimentaire est alors propulsé jusqu'à l'œsophage. Vient ensuite le temps oesophagien, le seul qui est involontaire, non conscient et réflexe. Le bol alimentaire progresse de l'œsophage vers l'estomac sans qu'aucun contrôle volontaire ne soit possible.

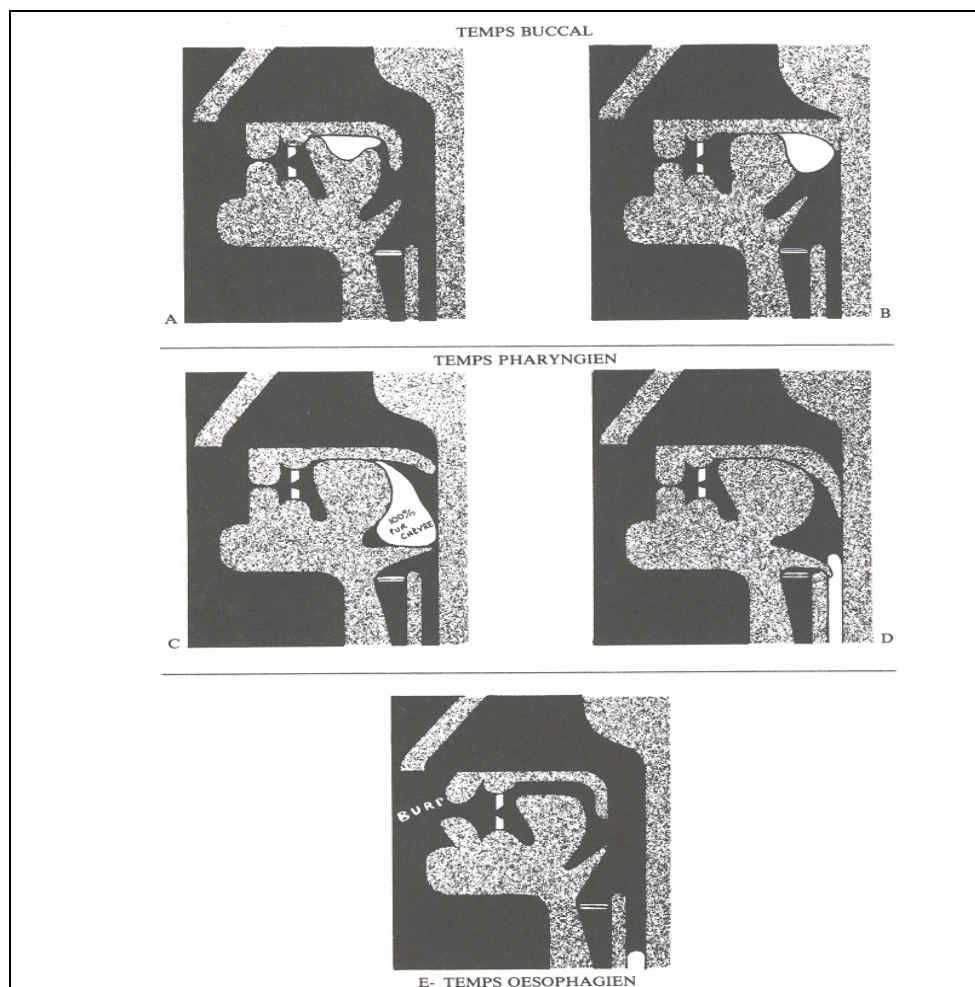


Figure 5. Les trois temps de la déglutition. [7]

Dans le cadre du locked-in syndrome, des troubles propres à chacun de ces temps de la déglutition peuvent s'observer. Lors du **temps buccal**, le LIS peut causer :

- La réapparition d'un réflexe de morsure lors de la prise des aliments. Le patient mord la cuillère sans pouvoir se contrôler.

- Un déficit de fermeture labiale qui, associé à des troubles sensitifs, entraîne des fuites de liquides à l'extérieur de la bouche et éventuellement un bavage en dehors des temps de repas.
- Une incompétence linguale, par hypomobilité ou absence de contrôle. Il est alors difficile de contrôler le bol alimentaire et de le déplacer sur le dos de la langue après l'insalivation.
- Une hypomobilité de la mâchoire entraînant des difficultés de mastication.
- Une hypotonie jugale provoquant parfois une morsure de la joue lors des repas.
- Une baisse de la sensibilité intra-buccale. Par conséquent, des résidus peuvent se déposer sous la langue et dans les sillons gingivaux-jugaux sans que le sujet ne les remarque.

Lors du **temps pharyngien**, le sujet atteint de LIS peut présenter :

- Une diminution de la force de propulsion pharyngée. Le bol alimentaire n'est pas propulsé correctement et stagne dans l'hypopharynx. Le sujet doit alors déglutir plusieurs fois pour évacuer complètement le bol alimentaire.
- Une absence de fermeture glottique, c'est-à-dire une mauvaise fermeture des cordes vocales et un mauvais abaissement de l'épiglotte : le risque de pneumopathies d'inhalation est alors élevé car des aliments peuvent s'écouler vers la trachée.
- Une mauvaise mobilisation du voile : des régurgitations nasales s'observent alors souvent.

Concernant le **temps oesophagien**, nous n'avons pas connaissance de troubles à ce niveau chez les patients que nous avons pu observer au cours de nos stages ou de nos déplacements. Toutefois, nous pensons qu'un défaut d'ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage puisse parfois se rencontrer.

2. La rééducation préalable aux essais alimentaires

Dans les premiers temps de l'hospitalisation du patient LIS, une sonde de gastrostomie est mise en place : l'alimentation est alors exclusivement entérale. Plus tard, lorsque l'état de santé du sujet s'améliore, la rééducation des troubles de la déglutition peut débuter. Il arrive également que cette rééducation se poursuive après le

retour à domicile du patient, c'est pourquoi l'orthophoniste libérale doit savoir entraîner les pré-requis de la reprise alimentaire. Cette intervention consiste à remplacer une déglutition normale et automatique par une déglutition contrôlée et volontaire. Le patient doit donc avoir une bonne connaissance du fonctionnement normal de la déglutition et des troubles qu'il présente lui-même. Il est essentiel de lui fournir des explications à ce sujet. Ainsi, il comprendra mieux les manœuvres qu'on lui demandera d'effectuer par la suite, et leur intérêt dans la rééducation de ses troubles.

La prise en charge des troubles de la déglutition débute par une rééducation préalable à l'alimentation. Cette étape est délicate car elle vise à obtenir la déglutition de la salive, substance insipide, à température du corps, et souvent épaisse chez les patients atteints de locked-in syndrome. La rééducation préalable à l'alimentation consiste en trois points :

- L'amélioration de la mobilité volontaire de la sphère oro-faciale
- L'amélioration de la perception intra-buccale
- L'amélioration du contrôle respiratoire

Concernant l'amélioration de la mobilité volontaire, le contrôle de la tête et la mobilité de la mandibule, des lèvres, de la langue et du voile du palais seront travaillés par des mobilisations passives dans un premier temps, puis par des mobilisations actives et volontaires dans un second temps. L'orthophoniste effectue donc des massages faciaux tonifiants, intéressant essentiellement la zone péri-buccale (se reporter au chapitre dédié aux massages faciaux). La cryothérapie, qui consiste en l'application de glaçons sur des zones à stimuler, peut également être pratiquée afin d'améliorer le tonus musculaire. Progressivement, l'orthophoniste propose des exercices de praxies bucco-faciales de plus en plus fins. Elle demande par exemple au patient d'effectuer des mouvements de flexion, d'extension et de rotation de la tête, des mouvements d'ouverture, de fermeture et de déplacements latéraux des mâchoires, des étirements et mouvements de protrusion des lèvres, des mouvements de rétraction, de protrusion et de claquement de la langue, etc. De plus, pour entraîner le recul de la base de langue, elle propose au patient d'effectuer, avec l'apex lingual, des balayages du palais d'avant en arrière, de repousser de la langue son doigt protégé d'un gant ou encore d'émettre de façon très tonique des séries de sons postérieurs tels que [kra], [gra] ou [clac], lorsque la phonation est possible.

L'amélioration de la perception intra-buccale est possible au moyen de stimulations tactiles et gustatives variées. En effet, les stimulations sensitives et sensorielles améliorent la motricité des muscles et la coordination de leurs mouvements, nécessaires au déclenchement du réflexe de déglutition. L'orthophoniste tapote et masse avec une brosse à dents, un coton-tige ou son doigt protégé d'un gant, la face interne des joues et la langue. Il est important de questionner le patient sur les sensations perçues, en lui demandant si la pression lui paraît faible ou intense, agréable ou non, par exemple. Il est également possible de lui demander de fermer les yeux et de localiser le point de stimulation, en posant de temps à autre cette question sans n'avoir touché aucune zone.

Concernant les stimulations gustatives, l'orthophoniste peut faire sucer au patient un morceau de gaze trempée dans du jus d'orange, ou bien placer un morceau de fruit, de chocolat ou de bonbon dans de la gaze tubulaire, dont elle maintient les extrémités hors de la bouche. Elle demande alors au patient de mobiliser l'aliment dans les quatre directions de l'espace, puis de le sucer ou le croquer. Ces exercices sollicitent de nouveau les perceptions gustatives et font travailler à la fois les déplacements linguaux et la déglutition de la salive. Pour contrôler le mouvement de déglutition, l'orthophoniste peut placer un doigt sous le plancher buccal pour en évaluer la contraction, et un autre sur le larynx afin d'en vérifier l'ascension.

Enfin, le contrôle respiratoire, nécessaire pour restaurer la toux volontaire et améliorer la tenue de l'apnée, doit être recherché au maximum. Ce contrôle respiratoire diaphragmatique permet une bonne coordination entre les temps de respiration et de déglutition et protège les voies aériennes. Se référer au chapitre réservé à la respiration, dans lequel nous avons évoqué les exercices respiratoires liés à la déglutition.

Lorsque la déglutition de la salive est obtenue, ou du moins considérablement améliorée, et que le réflexe de toux est présent, l'orthophoniste peut aborder la rééducation des troubles alimentaires.

3. La rééducation alimentaire

La rééducation alimentaire proprement dite consiste à réintroduire progressivement des aliments. Cette étape comporte des risques de fausses routes pouvant provoquer des encombrements trachéo-bronchiques, voire des infections

pulmonaires. Il est donc délicat d'aborder ce type de troubles, qui peuvent être soit minimisés par le patient, soit au contraire vécus comme très anxiogènes. Il est primordial qu'il y ait toujours à proximité du matériel d'aspiration et du personnel sachant l'utiliser. En centre de rééducation, le médecin du service ou une infirmière sont présents aux côtés de l'orthophoniste lors des nouvelles étapes. En revanche, l'orthophoniste libérale qui se rend au domicile du patient ne dispose pas de l'équipement et des personnes compétentes pour tenter des essais alimentaires. Elle ne peut donc proposer des aliments que lorsque le patient a pu réaliser des essais alimentaires au préalable, que ce soit en centre de rééducation ou en consultation chez un médecin ORL.

1) Positionnement du patient et postures de sécurité

Quelques règles essentielles sont à observer concernant l'environnement et le positionnement du patient. En effet, il est souhaitable de pratiquer les premiers essais alimentaires dans un lieu favorable à la concentration, c'est-à-dire sans télévision, radio, ni allées et venues du personnel soignant. Il faut également choisir le moment opportun, puisque le patient doit être vigilant, reposé et avoir faim. Enfin, il est judicieux de faire suivre les essais alimentaires d'une séance de kinésithérapie d'expectoration, afin d'évacuer les aliments qui auraient pénétré dans les bronches.

En ce qui concerne la position du patient, il est préférable de l'installer confortablement au fauteuil ou éventuellement dans son lit, en le redressant avec des oreillers. Le rééducateur doit être assis à hauteur du patient et non pas rester debout, de façon à ce que la cuillère qu'on lui présente parvienne de bas en haut, et non de haut en bas, comme l'illustre le schéma ci-dessous. Ceci évite que le patient ne relève la tête en extension, ce qui l'exposerait aux fausses routes.



BIEN : le menton est rentré



MAL : le menton est ouvert

En outre, il est important de verbaliser la séquence : lors des premiers essais, l'orthophoniste demande au patient « d'ouvrir la bouche », puis de « mastiquer », même s'il s'agit d'une texture qui ne nécessite pas de mastication, car cela permet de déclencher l'insalivation et le réflexe de déglutition. Elle demande ensuite de « retenir son souffle » et enfin d'« avaler ». Répéter un grand nombre de fois cette séquence verbale permet au patient de la mémoriser, pour progressivement l'automatiser.

Selon les difficultés du patient, certaines positions ou manœuvres seront enseignées. Elles peuvent n'être utilisées qu'au début de la réalimentation, puis progressivement abandonnées quand il n'y a plus de difficultés. Les capacités motrices résiduelles du patient touché de LIS ne lui permettent pas toujours de réaliser pleinement ces manœuvres. Pourtant, une ébauche de mouvement de protection contribue souvent à le maintenir attentif à la déglutition et ainsi mieux protéger ses voies aériennes. Quoi qu'il en soit, il est nécessaire d'entraîner le patient à les réaliser d'abord sans nourriture, afin qu'elles soient bien intégrées lorsqu'elles seront utilisées en situation réelle.

- La position la plus courante consiste à rapprocher le menton du sternum par une légère flexion de la tête, sans crispation, afin d'accentuer la montée du larynx et favoriser la bascule de l'épiglotte. Elle est préconisée même si le patient n'a pas de troubles de déglutition importants, à titre préventif. Il faut toutefois garder à l'esprit que la canule de trachéotomie gêne l'ascension laryngée, et que son ablation produit la plupart du temps une amélioration de la déglutition.
- Si l'occlusion laryngée est difficile par mauvais recul de la base de langue, l'orthophoniste peut demander au patient de rentrer le menton en gardant le cou droit, c'est-à-dire de faire le double menton. Cette position favorise un recul passif de la langue plus accentué qu'en fléchissant simplement le cou vers l'avant.
- Si les fausses routes sont fréquentes, privilégier une fermeture précoce des cordes vocales en réalisant une apnée avant la déglutition, puis en ne reprenant sa respiration qu'une fois la déglutition achevée.
- Pour plus de sécurité, la déglutition sus-glottique peut être proposée. Elle consiste en une apnée et un verrouillage laryngé sitôt que l'aliment est mis en bouche, puis en un

petit raclement de gorge ou éventuellement une toux juste après la déglutition. Par sécurité, une seconde déglutition peut être réalisée avant une reprise inspiratoire prudente.

- La déglutition super-sus-glottique est encore plus sécurisante mais n'est que rarement proposée aux personnes LIS, dont les capacités motrices sont généralement minimales. Le principe est le suivant : le patient utilise un point d'appui contre résistance, généralement un appui frontal vers l'avant, ou nuchal vers l'arrière, contre la main de l'orthophoniste. Cette manœuvre bloque efficacement les voies respiratoires pendant la déglutition et favorise la propulsion du bol alimentaire vers le pharynx.
- En cas de mauvaise ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage, l'orthophoniste peut introduire la manœuvre de Mendelsohn, qui consiste à insister sur la pression de la langue contre le palais lors de la phase buccale et sur le maintien volontaire de l'ascension laryngée, légèrement prolongée à chaque déglutition. Si besoin, le rééducateur aide le patient en maintenant manuellement le larynx de celui-ci en élévation.

Il peut arriver que les aliments stagnent au niveau du carrefour aéro-digestif. En cas de doute, faire émettre au patient, entre plusieurs séries de déglutitions, un [Aaaa...] long afin de savoir si la voix est grailonnée. Si c'est effectivement le cas, il convient de demander une ou deux toux volontaires pour chasser les aliments vers l'œsophage.

2) Progression des essais alimentaires

Les premiers essais se font généralement en centre de rééducation, avec de toutes petites quantités et sur prescription du médecin. Au début, une à deux cuillères à café suffisent. Puis, selon les progrès réalisés, les quantités seront augmentées progressivement. Le choix de l'aliment est essentiel. Il doit être goûteux, sa texture facile à déglutir et sa température adaptée, de préférence froide au début. Il est bon de se renseigner auprès du patient ou de ses proches afin de connaître ses goûts. Il est également important, si le patient reçoit une alimentation mixée, de lui expliquer les aliments qui la composent, et éventuellement de lui montrer l'assiette avant d'en mixer

le contenu. La progression des essais alimentaires s'effectue généralement dans l'ordre suivant :

- ① Semi-solides froids et sucrés : yaourts, compotes, crèmes.
- ② Semi-solides chauds et salés : purées de légumes.
- ③ Solides : viande ou poisson de moins en moins mixés.
- ④ Liquides épais et goûteux : laitages semi-liquides (yaourts battus), jus de fruit épaissis à la compote, potages épaissis aux flocons de purée ou au moyen d'épaississant artificiel, vendu en pharmacie.
- ⑤ Liquides fluides et goûteux ou gazeux : sirops, jus de fruits, boissons gazeuses.
- ⑥ Eau plate.

En centre de rééducation, l'orthophoniste passe progressivement le relais à l'équipe soignante, puis à l'entourage de la personne LIS, à qui il est important de transmettre les éléments suivants : la texture des aliments absorbés par le patient, leur quantité, les postures de protection nécessaires, etc. Les repas doivent être fractionnés s'ils excèdent 30 à 45 minutes, car dans ce cas ils fatiguent excessivement le patient et l'exposent aux fausses routes. Quand le déjeuner mixé est absorbé sans difficultés, le médecin propose également un dîner mixé. L'alimentation par voie orale peut progressivement s'étendre à tous les repas, jusqu'à constituer l'unique mode d'alimentation du patient. En revanche, si elle demeure difficile, elle ne représentera qu'un apport « pour le plaisir », en parallèle d'une nutrition entérale de confort. Encore une fois, il importe de garder des objectifs modestes car la déglutition des patients LIS est souvent limitée à une alimentation mixée ou hachée, accompagnée de liquides épaissis ou gazeux.

4. Phonation

La reprise de la phonation est extrêmement variable d'une personne LIS à l'autre. Alors que les sujets « LIS complets » ne peuvent plus reparler et doivent se limiter à un code oculo-palpébral, les « LIS incomplets » retrouvent parfois une parole chuchotée, voire même une véritable phonation. Dans ce cas, les séquelles présentées sont souvent une dysarthrie accompagnée d'une voix faible et rauque, à laquelle s'ajoute une incoordination pneumo-phonique.

1. La reprise de la phonation

Quelles que soient les capacités résiduelles de la personne LIS, il est essentiel que l'orthophoniste ne lui donne pas de faux espoirs concernant la reprise de la phonation. P. VAN EECKHOUT précise à ce sujet qu'il est préférable d'annoncer : « *Nous allons faire vibrer les cordes vocales* », plutôt que : « *Nous allons vous redonner un langage* ».

Avant de procéder aux premiers essais de phonation, il convient de boucher partiellement la canule de trachéotomie, afin que le patient LIS se réhabitue progressivement au passage de l'air dans son larynx. Si la canule de trachéotomie comporte un ballonnet, il doit être dégonflé lors de ces essais. Plus tard, l'orthophoniste peut boucher totalement la canule de trachéotomie et proposer à son patient de tenter d'émettre des sons. Poser de la voix sur le souffle nécessite souvent un réentraînement car les personnes porteuses d'une canule de trachéotomie perdent l'habitude de respirer par les voies aériennes supérieures et ne peuvent réaliser d'emblée un souffle buccal. En exerçant des pressions thoraciques sur le temps de l'expiration, l'orthophoniste aide le patient à mobiliser ses cordes vocales. Le bouchage de la canule permet souvent la réapparition de sons gutturaux ou de véritables sons voisés. Ces facteurs sont favorables à une récupération ultérieure de la parole, mais ne doivent en aucun cas être interprétés comme le signe certain de cette récupération.

Si la voix est absente, une paralysie bilatérale en ouverture des cordes vocales peut en être la cause. Dans ce cas, continuer les exercices respiratoires permet parfois d'obtenir une régression de cette paralysie. En effet ces deux fonctions occupent une région anatomique commune, la zone laryngée, et de ce fait interagissent considérablement l'une sur l'autre. L'absence de voix peut aussi être liée à une perte de la commande volontaire des cordes vocales, que P. VAN EECKHOUT appelle « *apraxie de la voix* ». Il préconise beaucoup l'humour qui, du fait de la dissociation automatico-volontaire, permet le retour de certains sons et mimiques. En règle générale, la charge émotionnelle favorise considérablement l'expression verbale [28,29]. Le bâillement et la toux peuvent également permettre une réapparition de la voix.

L'enrichissement quantitatif du tableau articulatoire doit souvent être mené de façon analytique, l'orthophoniste mobilisant les lèvres et la langue du patient pour lui

faire réaliser passivement chaque son. De cette façon, elle provoque un retour des sensations kinesthésiques bucco-linguales, avant de demander au patient de reproduire les positions articulatoires sans aucune aide. C'est ce travail analytique que nous avons pu observer lors la séance d'orthophonie de Mr B.

La récupération des praxies bucco-faciales ne s'effectue pas dans le même ordre selon les patients. Certains retrouvent d'abord le mouvement de fermeture des lèvres, ce qui leur permet d'émettre des phonèmes bilabiaux tels que [p] ou [b], alors que d'autres récupèrent plus précocement une motilité linguale, et peuvent articuler des sons apico-dentaires et apico-alvéolaires, comme [t], [d], [s], [z]. Si les mouvements labiaux et les mouvements linguaux sont impossibles, l'articulation peut être limitée aux voyelles, bien que les « étirées » telles que [i] et [é], ou « projetées » comme [u] et [ou] requièrent une petite possibilité d'étirement et de protrusion des lèvres. Quoi qu'il en soit, les phonèmes vélaires constituent souvent la difficulté majeure des patients LIS, car la mobilisation du dos de la langue leur demande un véritable effort.

2. Le travail du souffle phonatoire

En situation de phonation, la majorité des personnes LIS éprouvent des difficultés à coordonner la reprise d'air et l'émission de la parole. Cette incoordination pneumo-phonique se manifeste par une voix très faible, des inspirations anarchiques, des rhèmes très courtes et des fins de phrases quasiment inaudibles.

Dans un premier temps, la priorité de l'orthophoniste est de tenter de faire adopter au patient une respiration de type abdominal. Comme nous l'avons vu dans la partie consacrée au travail respiratoire, il est important de lui expliquer précocement le rôle du diaphragme dans la respiration, et l'intérêt de mobiliser ce muscle en priorité lors de la phonation. En effet, ce type de respiration appelée « en anse de seau » par F. LE HUCHE [21] fait dépenser moins d'énergie et évite le comportement d'effort laryngé. Il faut aider le patient à installer de bonnes habitudes respiratoires.

Dans un second temps, l'orthophoniste entraîne un allongement de la durée du souffle phonatoire, qui est souvent très limitée chez les personnes LIS et les contraint à ne parler que sur des rhèmes courtes, limitées à quelques syllabes. Elle propose, pour ce faire, des exercices de tenue phonatoire, d'abord sur un phonème fricatif non voisé tel

que [ch] ou [f], puis sur des voyelles telles que [o] ou [a], en recto-tono et à intensité constante. Chronométrer le patient peut le motiver à faire toujours plus d'efforts pour augmenter sa tenue phonatoire.

L'orthophoniste tente également de faire augmenter l'intensité du souffle phonatoire. Pour ce faire, elle régule la perte massive d'air en début de phonation en vérifiant que le patient ne réalise pas d'attaques vocales trop brusques et ne présente pas de déperdition nasale. Dans ce cas, elle remobilisera un voile du palais hypotonique par la pratique de différents exercices, tels que la répétition de sons oraux et nasaux en alternance : [a-an], [o-on], etc., ou l'évacuation intermittente d'air par le nez, bouche fermée, sous contrôle d'un petit miroir placé sous les narines. Elle peut aussi, avec l'accord du patient, pincer ses narines pour qu'il perçoive la différence entre les émissions sonores qu'il réalise avec et sans déperdition nasale. Elle presse éventuellement le thorax avec la paume de sa main, afin de prolonger l'expiration pendant la sonorisation et donner davantage de puissance expiratoire, donc de voix. En outre, cette technique permet d'éviter que le patient ne parle sur l'inspiration. Dans les premiers temps, elle appuie à chaque syllabe puis, lorsque le souffle est plus ample, elle n'appuie plus qu'en début de rhème, mais de façon prolongée pendant toute l'émission de voix.

Enfin, des exercices de répétition de phrases ou de lecture indirecte de textes permettent de travailler la coordination pneumo-phonique. L'orthophoniste incite le patient à effectuer des reprises inspiratoires abdominales au moment opportun. Le choix des textes est important car la longueur des phrases doit être adaptée à la capacité respiratoire du patient. Bien sûr, la phonation de la personne LIS peut difficilement être totalement en adéquation avec la ponctuation d'un texte, mais l'objectif est de s'en rapprocher le plus possible.

Il est important de garder à l'esprit que la fatigabilité des personnes LIS est grande et les performances sont très fluctuantes d'une séance à l'autre. Si certains jours les sujets LIS s'expriment avec une articulation et une intensité de voix surprenantes, il existe aussi des jours où la parole n'est soutenue que par un souffle faible et peu audible.

3. Le travail de l'articulation

L'articulation est souvent imprécise en raison des troubles des praxies bucco-linguo-faciales. Les exercices praxiques mentionnés pour la reprise de la déglutition servent également à améliorer la phonation, puisqu'il existe une interaction entre ces fonctions. Les exercices devront être réalisés le plus souvent possible, l'idéal étant deux fois par jour. Il faut toutefois veiller à ne pas demander des mouvements trop importants ou trop amples, afin d'éviter que des syncinésies ne s'installent. Certaines orthophonistes proposent à leurs patients de s'entraîner seuls, quotidiennement, à réaliser une série de praxies bucco-faciales devant un miroir. Leur ressenti est que cet entraînement, quoique fastidieux, améliore beaucoup la mobilité bucco-linguo-faciale.

La réalisation satisfaisante des praxies bucco-faciales va généralement de pair avec la récupération d'une intelligibilité correcte de la parole. Toutefois, des imprécisions demeurent souvent sur certains phonèmes ou enchaînements de phonèmes. En effet, comme nous l'avons évoqué plus haut, les patients LIS qui récupèrent la parole présentent généralement une dysarthrie, qui serait à rapprocher d'une dysarthrie paralytique de par les éléments suivants :

- Une synergie pneumo-phonique déficiente aboutissant à des pauses anarchiques, une voix presque inaudible, un débit ralenti et une intonation monotone.
- Une parésie ou une paralysie labio-glosso-pharyngée entraînant une perte des caractères distinctifs des phonèmes.
- Une altération du timbre en raison d'une déperdition nasale, par déficit de motilité vélaire.
- Une perte de la mimique expressive, un discours sans charge affective ni communicative.

Pour préciser l'articulation du patient LIS, l'orthophoniste s'appuie donc sur des exercices de rééducation de la dysarthrie. La répétition de mots et de phrases de plus en plus longs, ciblés sur les difficultés propres au patient, améliorent beaucoup son articulation.

4. L'amélioration des paramètres vocaux

Chez les personnes locked-in syndrome, la récupération de la phonation est souvent vécue comme providentielle. Cette conception amène les orthophonistes à se demander s'il faut être perfectionniste quant à certains paramètres : l'intensité, la hauteur, et le timbre de voix, ou encore la prosodie, le débit, etc. Or, la parole des sujets LIS est généralement faible et monocorde, et améliorer ces éléments contribue à augmenter le degré d'intelligibilité. Une fois que l'articulation est correcte, l'orthophoniste peut donc travailler les variations d'intensité et de fréquence. Il s'agit par exemple de réaliser des gammes, des sirènes ou de prononcer une voyelle de façon continue, en partant d'une intensité de voix faible pour aboutir à une intensité la plus forte possible, ou débiter sur une fréquence grave pour monter progressivement jusque dans les aigus.

Pour aller plus loin, l'orthophoniste s'attache à initier une prosodie, facteur non verbal participant largement à la compréhension du message oral. Le débit, le rythme et la mélodie qui composent cette prosodie reflètent en effet les intentions et les sentiments du locuteur. Ce dernier point pourra être amélioré par la répétition de phrases chargées d'expressivité, telles que des dialogues de théâtre choisis pour leur teneur émotionnelle, c'est-à-dire contenant des interrogations, des lamentations ou des indignations par exemple.

5. Restauration de la mimique

La mimique est primordiale dans la modulation des interactions verbales. Le froncement des sourcils, la moue ou le sourire sont autant d'éléments qui appuient le discours, qu'il soit oralisé ou repose sur un code de communication oculaire. Les fonctions motrices de la face diffèrent beaucoup d'un patient LIS à l'autre, et il est parfois difficile de faire la part des choses entre une paralysie faciale et des troubles praxiques. Cependant, quelle que soit l'importance de l'atteinte, l'orthophoniste doit chercher à enrichir au maximum l'expressivité du visage pour le faire revivre.

1. Intérêt des massages faciaux

L'utilisation des massages faciaux en orthophonie est relativement récente. Trois orthophonistes ont largement contribué à assurer l'essor de cette technique : G. COUTURE, I. EYOUM et F. MARTIN [8].

Comme nous l'avons observé auprès de Mme C., qui constitue notre troisième cas clinique, les massages faciaux peuvent être pratiqués en début de séance. Dans ce cas, ils permettent d'échauffer et assouplir les fibres musculaires grâce à une meilleure circulation sanguine dans les tissus. Ils peuvent également être pratiqués en cours ou en fin de séance, afin de relâcher et détendre les fibres musculaires qui se contractent excessivement pendant les efforts musculaires. Les massages faciaux sont aussi indiqués en cas de paralysie faciale unilatérale, pour tenter de redonner une mobilité au côté atteint et limiter d'éventuelles déformations du côté sain, souvent hypertonique.

2. Règles à respecter

Il est préférable de se lubrifier les mains au préalable, en utilisant une crème hydratante neutre. Concernant l'installation, le patient est assis sur une chaise ou un fauteuil, tandis que le thérapeute se place debout derrière lui, face à un miroir, ce qui permet un contrôle visuel. Plusieurs techniques peuvent être utilisées :

- L'empaumage, qui consiste à apposer la paume de la main sur la peau
- Le pétrissage, réalisé avec la pulpe des doigts
- L'effleurement de la peau avec le bout des doigts
- Le lissage, mouvement plus appuyé que l'effleurement
- Le stretching, qui renvoie à un pincement de la peau entre le pouce et l'index
- Le décollement, proche du stretching, mais moins tonique.

L'emploi des différentes techniques dépend de l'objectif visé. Lorsque le massage est réalisé pour tonifier les muscles, le stretching et le décollement sont préconisés. En revanche, s'il s'agit d'un massage décontractant, le lissage et l'effleurement sont plus appropriés. Quoi qu'il en soit, il faut toujours masser le visage dans le sens des fibres musculaires, de l'intérieur vers l'extérieur et de façon symétrique, hormis si le patient présente une paralysie faciale unilatérale. Dans ce cas, il convient de bloquer le côté sain en y apposant sa paume de main, afin de ne mobiliser que le côté atteint, de l'autre main

3. Déroulement du massage

Le visage peut être divisé en trois zones, traitées successivement. La première zone regroupe le front et les yeux, la deuxième réunit le nez et les joues, tandis que la troisième rassemble la zone buccale, le menton et le cou.

▪ Zone 1 :

Le massage débute donc par la partie supérieure du visage, qui participe à l'expression de sentiments tels que l'étonnement ou le mécontentement, par le haussement ou le froncement des sourcils et le plissement du front.

Le muscle frontal, qui permet de lever les sourcils, est d'abord massé par petites pressions, en procédant du bas et du milieu du front vers le haut et l'extérieur du front. Ensuite, les muscles sourciliers, responsables du froncement des sourcils, sont massés par petites rotations de la pulpe de l'index, en progressant du bas vers le haut et de la tête du sourcil vers la queue du sourcil.

L'orthophoniste demande au patient de fermer les yeux pour les mouvements suivants. Ainsi, les fibres des paupières supérieures sont étirées par un lissage allant de la commissure intérieure de l'œil vers la commissure extérieure, puis soulevées délicatement par des petites rotations du doigt. Ces mouvements facilitent l'ouverture des paupières, grâce aux sensations kinesthésiques ainsi éprouvées. Les paupières inférieures se massent de la même façon, par un lissage depuis les ailes du nez vers le bord externe, puis par des petites rotations. Enfin, l'orthophoniste applique ses mains sur les tempes du patient pour masser ses globes oculaires du bout des doigts. Elle réalise, avec le majeur ou l'index, des rotations douces à travers les paupières closes, ce qui procure un effet relaxant.

▪ Zone 2 :

Le massage facial se poursuit par le haut de l'arête du nez. L'orthophoniste applique ses mains sur les joues du patient et, avec ses majeurs, lisse les fibres du milieu des ailes du nez jusqu'aux sourcils. Elle lisse ensuite le bas des ailes du nez et les narines, en évasant le mouvement jusqu'au milieu des joues. Ces mouvements mobilisent le muscle transverse du nez, le muscle dilateur des narines et le muscle myrtiliforme, qui participent à l'expression du dégoût, de la sévérité, de la colère, etc.

Les joues sont massées en respectant toujours le sens de bas en haut et de l'intérieur vers l'extérieur. L'étirement des fibres musculaires peut être associé à un mouvement de pétrissage, afin de soulever l'aponévrose musculaire. De ce fait, les muscles sont échauffés par l'augmentation de la vasodilatation. Le pincé-roulé, qui consiste à attraper la peau pour lui faire subir une ondulation sous les doigts, est également très efficace mais ne doit pas être douloureux. Si l'on recherche davantage la décontraction que la tonification du muscle jugal, il est préférable d'utiliser les techniques d'effleurage doux ou d'empaumage.

▪ Zone 3 :

Le massage facial s'achève par la partie inférieure du visage, dont l'importance est capitale pour sourire, exprimer le doute, le dégoût, réaliser des moues de mécontentement, etc. Cette région est également concernée par les mouvements phonatoires et les mouvements de déglutition.

L'orthophoniste commence par tonifier les lèvres supérieure et inférieure en attrapant la peau du bout des doigts, sans la pincer trop fort, et en la relâchant de façon énergique. Les commissures labiales ainsi que le muscle orbiculaire de la bouche sont ensuite étirés vers l'extérieur, afin de permettre la réapparition du sourire et des voyelles étirées ou projetées.

Le massage se poursuit dans la région mentonnière, par un pétrissage ferme de la houppe et du carré du menton, suivi d'un lissage de l'intérieur vers l'extérieur du visage. La peau du menton est ensuite étirée avec la pulpe des doigts en direction du plancher buccal.

Le massage se poursuit par le muscle peaucier de la face antérieure du cou, qui s'étend du maxillaire inférieur jusqu'au thorax. Contrairement à tous les autres muscles, le peaucier du cou doit être massé du haut vers le bas, d'abord par un pétrissage profond du menton vers la clavicule, puis par un lissage apaisant. Le larynx peut être manipulé latéralement, sans insister si le patient ressent la moindre douleur. Cette mobilisation améliore le mouvement d'ascension laryngée lors de la déglutition. Le massage s'achève par le muscle peaucier de la face arrière du cou, de bas en haut et de l'intérieur vers l'extérieur. Il est conseillé de masser cette région avec les pouces, sans appuyer sur les épiphyses vertébrales, afin d'installer une détente agréable. Si le patient est très contracté, le massage peut être étendu aux muscles deltoïdes et trapèzes afin d'approfondir la décontraction.

Le schéma ci-dessous résume les étapes essentielles du massage facial.

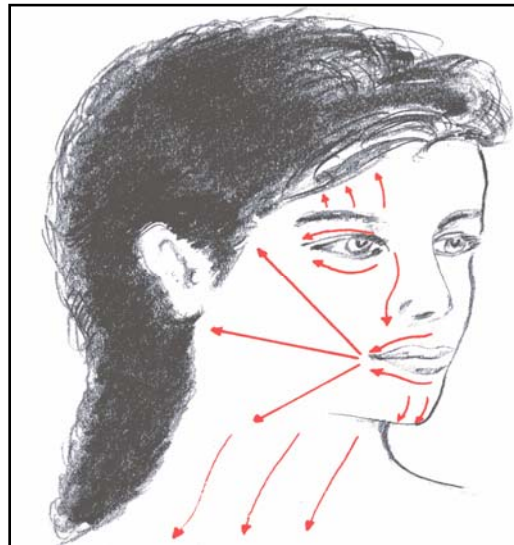


Figure 6. Le déroulement des massages faciaux. [8]

4. L'utilisation du mime

Ce travail est très important car les mimiques constituent une aide précieuse à la communication. Il s'agit de demander au patient d'évoquer, par les expressions de son visage, différents sentiments tels que la peur, l'étonnement, le dégoût, la colère, la tristesse, etc. Il existe parfois une dissociation automatico-volontaire, faisant que la personne n'arrive pas à exprimer volontairement un sentiment, tandis qu'elle peut le faire de façon automatique. L'orthophoniste s'appuie alors sur l'humour pour provoquer le rire, la présentation d'odeurs infectes pour initier le dégoût, etc. Chez certains patients, comme nous l'avons évoqué pour Mr E., les mimiques sont bien réalisées mais restent imprimées trop longtemps sur un visage figé. Parfois, c'est la persévération d'une mimique qui parasite les suivantes. Dans ces deux cas, il est important de demander au patient de lisser tous ses traits, afin de retrouver une expression de visage la plus neutre possible. S'il n'y parvient pas, l'orthophoniste réalise un bref massage du visage, à titre de lissage musculaire décontractant. Ce n'est que lorsque le visage a recouvré sa détente qu'elle peut demander au patient de mimer un autre sentiment.

2. AUTRES ASPECTS DE LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

1. Le soutien psychologique

Dans toutes les pathologies lourdes telles que le locked-in syndrome, le rôle de l'orthophoniste est loin de se limiter à celui de rééducatrice. En effet, elle réalise en parallèle un véritable travail d'accompagnement de la personne. Sa position de « réparatrice » de la communication fait d'elle la professionnelle la plus à même de recevoir les confidences du patient. Que celui-ci s'exprime par un code alphabétique, une synthèse vocale ou qu'il ait récupéré une phonation, c'est souvent l'orthophoniste qui recueille ses premiers messages et l'encourage à s'exprimer au maximum. Par cette attitude réceptive, elle réalise un travail d'écoute capital, en redonnant à la personne LIS sa véritable place de sujet communicant. En outre, sa connaissance de la pathologie lui permet d'ajuster ses interactions à ce patient emmuré dans son corps, mais parfaitement conscient et intelligent. De ce fait, elle sait l'écouter sans l'infantiliser ni faire semblant de le comprendre lorsqu'il est inintelligible. De même, elle sait ne pas parler à sa place, ne pas interpréter ses propos avant de s'être assurée au préalable d'avoir bien traduit le message. En respectant le patient de la sorte, elle contribue à la restauration de l'estime de soi tant dégradée par le handicap.

Toutefois, si l'orthophoniste exerce un rôle thérapeutique auprès du patient LIS, l'écueil consisterait à vouloir s'attribuer la fonction de psychologue. L'orthophoniste doit savoir accepter ses limites, et repérer les signes d'un profond mal-être, afin d'orienter son patient vers le médecin de famille, un psychologue ou un psychiatre. Si leurs difficultés de communication majeures les empêchent souvent d'accéder à ce type de consultations, il n'en demeure pas moins que cette démarche peut les aider à réaliser le travail de deuil de leur état antérieur à l'accident. Au centre de rééducation de l'Arche, terrain de notre stage, un patient LIS a bénéficié, le temps de son hospitalisation, d'entretiens réguliers avec une psychologue. Celle-ci s'était au préalable rapprochée de l'orthophoniste pour apprendre le code alphabétique « ESARI » indispensable aux échanges. Il serait intéressant que des liens de collaboration se créent de façon plus systématique entre orthophonistes et psychologues, afin que les premières aident les secondes à soutenir les patients LIS.

2. Le travail avec la famille du patient

L'orthophoniste qui effectue des prises en charge à domicile sait bien que la relation avec le patient y est rarement duelle, mais se réalise plutôt sous forme d'une triangulation entre elle, le patient et son (sa) conjoint(e) ou ses parents. En effet, les personnes LIS sont le plus souvent dépendantes, et de ce fait leur maintien à domicile requiert la participation d'une tierce personne présente en permanence. L'orthophoniste doit donc composer avec ce tiers qui l'accueillera lors de toutes ses venues au domicile.

Dans les premiers temps, cet aidant familial joue souvent un rôle de relais très important : c'est lui qui livre aux professionnels l'anamnèse du patient, ainsi que ses capacités, incapacités et ses demandes éventuelles. Il est indispensable que ces échanges se réalisent en présence du patient, à qui l'on doit demander régulièrement s'il confirme les informations transmises et s'il souhaite ajouter des éléments. Il ne faut en aucun cas qu'il se sente écarté des décisions qui le concernent.

Par la suite, il est nécessaire que cet aidant sache se mettre en retrait, tant lors des séances de rééducation orthophonique, pour laisser le patient se concentrer, que pendant les échanges informels qui ont lieu en début ou fin de séance. Cependant, ceci ne l'empêche pas d'assister à quelques séances de temps à autre afin de mieux comprendre les difficultés du patient, l'accompagner et l'encourager dans ses efforts quotidiens.

3. Le travail en équipe pluridisciplinaire

La prise en charge de patients LIS à domicile rassemble, comme nous l'avons décrit dans notre partie théorique, un grand nombre de professionnels. Ceux-ci se croisent parfois chez le patient lorsque leurs séances se suivent, mais il arrive également qu'ils aient très peu de contacts. Pourtant, il est bénéfique pour chacun d'échanger avec les autres professionnels. Ceci permet d'obtenir de précieuses informations, afin de s'adapter au patient et à ses troubles. Nous pensons notamment à la collaboration entre l'orthophoniste et le kinésithérapeute, qui est des plus intéressantes. En effet, ces deux professionnels interviennent autour d'une fonction commune, la respiration. Or, cette fonction constitue le socle de départ de la rééducation orthophonique et son efficacité garantit les améliorations ultérieures d'autres fonctions.

Le second avantage de la pluridisciplinarité est le maintien de la motivation des professionnels. Sur le plan psychologique, la prise en charge d'un patient locked-in syndrome représente un véritable engagement, notamment pour l'orthophoniste ou le kinésithérapeute, qui sont difficilement remplaçables. En effet, les progrès du patient sont souvent très lents et très modestes malgré la fréquence de la prise en charge, d'où le risque de désillusion et de lassitude qui en découle. Travailler en équipe pluridisciplinaire permet de se soutenir mutuellement, en pointant les progrès obtenus dans chaque spécialité. La rééducation s'inscrit alors dans un projet de travail commun, établi entre le patient et toute l'équipe, et dans laquelle chaque membre joue un rôle indispensable.

4. La fin de la prise en charge orthophonique

Sur le site internet de l'ALIS, on peut lire la phrase suivante, concernant l'ensemble des rééducations paramédicales : « Les progrès sont souvent minimes mais ils peuvent intervenir même des années après l'AVC et c'est notamment ce phénomène qui justifie cette rééducation « à vie ». » Ceci nous amène à nous demander si la prise en charge orthophonique de personnes LIS doit nécessairement se poursuivre à vie.

Effectivement, lorsque se pose la question d'une poursuite ou non de la rééducation, l'enjeu peut être très grand, étant donné le soutien moral que représente la venue régulière de l'orthophoniste, tout comme celle du kinésithérapeute d'ailleurs. Dans nos questionnaires, les orthophonistes ont déclaré se trouver dans une situation très inconfortable. En effet, au fil des années, un état de dépendance psychologique et souvent amical se développe à leur égard, elles deviennent des personnes familières aux yeux du patient et de sa famille. Ceux-ci se considèrent souvent abandonnés par le monde médical, et ne se sentent plus reconnus socialement, c'est pourquoi les professionnels intervenant au domicile leur sont souvent d'un grand réconfort.

D'après les questionnaires adressés aux orthophonistes ayant déjà rééduqué des personnes LIS, les motifs de fin de prise en charge sont très variables. Il nous a donc semblé intéressant de faire figurer quelques réponses obtenues à la question n° 8, qui se présentait de la façon suivante : « *Selon vous, à quel moment faut-il mettre un terme à la*

prise en charge ? ». Elles illustrent, en effet, la complexité de ce choix que l'orthophoniste est amenée à opérer un jour ou l'autre :

- *« C'est un point délicat à négocier avec l'équipe médicale et la famille. »*
- *« Lorsque le patient aura recouvré une déglutition, une respiration et une phonation les plus normales possibles. »*
- *« Comme au fil du temps notre patient fait toujours des progrès, nous poursuivons. »* (La prise en charge dure depuis huit ans).
- *« Quand le patient n'en éprouve plus le besoin. Des trois patients atteints de LIS que j'ai suivis, deux sont décédés et ont bénéficié d'orthophonie jusque là, la troisième personne souhaite poursuivre ses séances depuis 14 années consécutives. »*
- *« Je me pose souvent la question ! A mon avis, quand le patient ne progresse plus. Mais le locked-in syndrome n'est pas une pathologie dégénérative, donc on note toujours des progrès. Cela dépend aussi de la motivation du patient. Le patient que je suis ne conçoit pas d'arrêter, il est très motivé et m'aide à garder l'envie de poursuivre ce travail. »* (La prise en charge dure depuis quatre ans).
- *« J'ai vu ce patient pendant 9 ans et c'est une collègue qui le suit actuellement. C'est l'un des rares moments où quelqu'un l'écoute et le comprend. J'ai constaté également qu'il régressait au niveau de l'intelligibilité lorsque l'on arrêta (on a tenté l'expérience !) La prise en charge pourrait se terminer lorsque la rééducation orthophonique stagne ou lorsque l'intelligibilité est bonne. »*
- *« Quand le patient en manifeste le désir et/ou quand on considère que le maximum des progrès a été réalisé. »*
- *« Cela dépend de la relation établie. Dès que cela devient épuisant, il faut se faire relayer. »* (La prise en charge a duré quatre ans, avant que l'orthophoniste ne « passe la main » à une collègue).

La diversité des réponses fournies prouve bien qu'il n'est pas possible d'établir une règle à appliquer nécessairement. Les enjeux varient énormément selon le niveau de récupération du patient, sa motivation ainsi que celle de l'orthophoniste.

IV. CREATION ET DIFFUSION DU GUIDE PRATIQUE

La création du livret repose principalement sur les résultats des deux questionnaires adressés aux orthophonistes libérales. Ces données nous ont en effet permis d'adapter les rubriques, afin de répondre aux demandes des professionnelles. Nous nous sommes donc efforcée de présenter la pathologie de façon simple, mais précise. Nous avons ensuite élaboré un bref bilan de début de prise en charge, afin de donner quelques pistes aux orthophonistes qui rencontrent leur patient pour la première fois, et ne possèdent pas toujours un compte-rendu orthophonique détaillé. Enfin, concernant les chapitres sur la rééducation du locked-in syndrome, nous avons opté pour l'exhaustivité, bien que notre guide pratique soit, de ce fait, très volumineux. Nous avons eu à cœur de présenter des exercices simples et réalisables par toutes les orthophonistes libérales dans leur pratique quotidienne.

Nous avons jugé utile de conjuguer plusieurs moyens de diffusion, afin que notre guide pratique soit le plus accessible possible. D'une part, nous avons déposé, ou envoyé par courrier, un exemplaire de notre livret aux orthophonistes de différents centres de rééducation et hôpitaux, afin qu'elles le photocopient et le proposent aux orthophonistes libérales à qui elles adresseront leurs patients LIS. D'autre part, nous avons pris contact avec l'Association du locked-in syndrome, dont les missions établies par J.-D. BAUBY, son fondateur, consistent à « *rassembler toutes les données existantes sur le locked-in syndrome, permettre aux patients de mieux communiquer, créer des moyens informatifs pour rompre leur isolement et faire d'eux, à part entière, des citoyens du vingt-et-unième siècle.* » [29] Ainsi, l'ALIS redistribue les informations sur le locked-in syndrome, afin d'en améliorer la prise en charge médicale et paramédicale, ainsi que la reconnaissance du grand public. De ce fait, notre requête de faire diffuser le livret par son intermédiaire se révèle pleinement justifiée.

Remarque : Nous avons agrémenté le guide de pictogrammes colorés pour le rendre plus agréable à consulter. Toutefois, prévoyant qu'il serait probablement photocopié par l'ALIS et les orthophonistes, voire téléchargeable sur le site Internet de l'Association, nous avons veillé à ce que les schémas et illustrations restent visibles lors d'une impression en noir et blanc.

DISCUSSION

A l'issue de la réalisation de notre livret d'information, nous pouvons nous interroger sur la pertinence de notre réponse à la problématique mentionnée en introduction.

D'une part, en ce qui concerne le besoin de documentation sur le locked-in syndrome chez les orthophonistes libérales, il nous semble que les résultats obtenus au premier questionnaire sont sans équivoque : ce besoin est effectivement présent. Si certaines orthophonistes envisagent la prise en charge de personnes LIS comme semblable à celle de n'importe quelle pathologie neurologique lourde, les autres, plus nombreuses, pensent que cette affection singulière nécessite une rééducation adaptée.

D'autre part, le choix d'un livret d'information nous paraît approprié pour y répondre le plus efficacement possible. En effet, contrairement à un outil informatisé, tel qu'un CD-Rom, ou à une transmission orale d'informations, le support papier se révèle à la fois peu onéreux et fiable.

Pensant avoir répondu à la problématique de départ, nous sommes à présent confrontée à d'autres questionnements, soulevés au cours de notre étude. Ainsi, il nous est difficile de savoir si l'outil mis au point répond réellement aux attentes des orthophonistes libérales. Ne disposant pas du recul suffisant pour apprécier l'accueil que celles-ci réserveront au livret, nous ne pouvons que nous demander s'il convient à la majorité d'entre elles. En d'autres termes, nous espérons qu'il soit suffisamment simple pour être compréhensible de toutes, et assez complet et précis pour apporter les informations techniques recherchées. En effet, nous avons réalisé, au cours de nos recherches et de nos enquêtes, que le locked-in syndrome est une pathologie pouvant revêtir une grande variété de formes. En conséquence, pour que le livret réponde à la demande du plus grand nombre d'orthophonistes, il importe que l'ensemble des tableaux cliniques possibles, du LIS classique au LIS incomplet, soit abordé.

CONCLUSION

Des progrès considérables ont été réalisés, depuis les vingt dernières années, autour de la connaissance du locked-in syndrome et de la prise en charge médicale des personnes qui en sont victimes. Une large proportion d'entre elles fait désormais le choix de retourner vivre à son domicile, afin de réintégrer la cellule familiale.

Pourtant, il reste du chemin à parcourir concernant la reconnaissance des personnes locked-in syndrome. Si leur volonté et leur rage de vaincre leur font déplacer des montagnes, il n'en demeure pas moins que les difficultés rencontrées sont nombreuses. Ainsi, assurer la poursuite des prises en charge rééducatives et acquérir le coûteux matériel adapté à leur handicap demeurent extrêmement problématiques. A l'heure actuelle, les personnes LIS ont compris qu'elles doivent s'unir, et l'organisation associative, par le biais de l'ALIS, contribue à les faire entendre. En outre, les sites Internet et les romans-témoignages de personnes LIS se multiplient, et améliorent la reconnaissance de ces personnes emmurées dans leur corps. Car ce n'est pas de la charité mal placée qu'elles réclament, mais un soutien moral, technique et financier leur permettant de commencer une nouvelle vie. En effet, ces personnes se recréent de plus en plus une vie sociale, sortent, voyagent, assistent à des concerts. L'emmurement s'estompe à mesure que cette réinsertion sociale s'opère.

Les résultats de l'étude menée par GHORBEL [17], sur la qualité de vie de personnes LIS retournées vivre à leur domicile, témoignent d'une santé psychique semblable à celle de la population générale. Ainsi, la déprime n'est pas le lot des personnes LIS, qui estiment souvent que la vie vaut d'être vécue, malgré les périodes difficiles vécues juste après l'apparition du locked-in syndrome. De ce fait, les débats sur l'arrêt ou la poursuite des soins en réanimation, et sur les décisions de fin de vie et d'euthanasie, souvent fondées sur les représentations erronées que se font les personnes valides, n'ont de sens que si la parole est donnée aux personnes LIS qui ont reconstruit leur vie. Pour preuve, les propos de Philippe VIGAND [30], LIS depuis 1990 : « *Je suis né une seconde fois le 4 juillet 1990. Cette seconde vie qui m'a été offerte est si différente qu'elle occulte peu à peu la précédente* », et son épouse de s'exprimer en ces termes : « *« La seule certitude, c'est que le pire est derrière nous. Et ce qui paraît encore monstrueux à des regards extérieurs, nous avons fini par le normaliser. »*

BIBLIOGRAPHIE

- [1] BAUBY J.-D. (1997) *Le scaphandre et le papillon*, Ed. Robert Laffont, 25.
- [2] BAUER G., GERSTENBRAND F., RUMPL E. (1979), « Varieties of the locked-in syndrome », *J. Neurol.*, 221 : 77-91.
- [3] BOHN-DERRIEN L. (2005), *Je parle*, Ed. Jean-Claude Lattès, 301-302.
- [4] CAIRNS H., OLDFIELD R.C., PENNY-BACKER J.B., WHITTERIDGE D. (1941), « Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the third ventricle », *Brain*, 64: 273-290.
- [5] CAMBIER J., MASSON M., DEHEN H., Neurologie, 11^{ème} édition, Ed. Masson.
- [6] COLLIE I. (2000), *Evolution des troubles de la déglutition chez des patients atteints de locked-in syndrom*, mémoire d'orthophonie, Université de Bordeaux II.
- [7] COT F., DESHARNAIS G. (1985), *La dysphagie chez l'adulte*, Ed. Maloine, Paris.
- [8] COUTURE G., EYOUM I., MARTIN F. (1997), *Les fonctions de la face, évaluation et rééducation*, Ortho Ed.
- [9] DAROLLES M. (1875), « Ramollissement de la protubérance ; thrombose du tronc basilaire », *Le Progrès Méd.*, 3 : 629-630.
- [10] DUMAS A. (1844), *Le Comte de Monte Christo*, Ed. Robert Laffont, Paris, 633.
- [11] DUPONT C. (1990), *Locked-in syndrome, à propos de 16 cas observés à l'hôpital Henry Gabrielle*, thèse de médecine, Université de Lyon I.
- [12] FELDMAN M. (1971), « Physiological observations in a chronic case of LIS », *Neurology*, 21 : 459-478.
- [13] FITZGERALD M.J.T., FOLAN-CURRAN J (2003), *Neuro-anatomie et neurosciences connexes*, Ed. Maloine, Paris.

- [14] GAUDEUL V., « Communiquer sans la parole ? », guide pratique des techniques et des outils disponibles, publication de l'Association du Locked-In Syndrome.
- [15] GAUTHIER G. (1962), « Contribution à l'étude de la thrombose basilaire ». In : Travail de la Clinique des Maladies du Système Nerveux de La Salpêtrière, *Arch. Neurol., Neurochir. Psychiatrie*, 90 : 210-234.
- [16] GAUTIER F. (1992), *Le locked-in syndrome, analyse de six observations et réflexion sur la prise en charge de ces malades*, thèse de médecine, Université de Nantes.
- [17] GHORBEL S. (2002), *Statut fonctionnel et qualité de vie chez le locked-in syndrome à domicile*, DEA Motricité Humaine et Handicap, Laboratory of Biostatistics, Epidemiology and clinical Research Université Jean Monnet Saint-Etienne, Montpellier, France.
- [18] JENNET B. (1972), « Persistent vegetative state after brain damage », *The Lancet*, 1 : 734-737.
- [19] KRETSCHMER E. (1940), « Das apallische syndrome », *Z Ges Neurol. Psychiat.*, 169 : 576-579.
- [20] S. LAUREYS, F. PELLAS, P. VAN EECKHOUT (2006), publication de l'association du locked-in syndrome.
- [21] LE HUCHE F., ALLALI A. (1989), *La voix, Thérapeutique des troubles vocaux*, 2^{ème} édition, Ed. Masson.
- [22] MAJESTE-MENJOULAS A. (1997), *Rééducation en orthophonie après accident vasculaire du tronc cérébral par occlusion du tronc basilaire*, mémoire d'orthophonie, Université de Montpellier I.
- [23] MEUBRY V. (1999), *Les conditions du maintien à domicile au décours d'un accident vasculaire cérébral*, thèse de médecine, Université de Nantes.

- [24] PATTERSON J.R., GRABOIS M. (1986), « Locked-in syndrome : a review of 139 cases », *Stroke*, 17 : 758-764.
- [25] F. PELLAS, « Prise en charge des Locked-In Syndromes : du traitement en urgence des accidents vasculaires cérébraux au retour à domicile », publication de l'association du locked-in syndrome.
- [26] PLUM F., POSNER J.B. (1966), *The Diagnosis of stupor and coma*, F.A. Davis, Philadelphia, 1st ed. Traduction française : MASSON M. (1983), *Diagnostic de la stupeur et des comas*, Paris, Ed. Masson.
- [27] SCHNAKERS C., MAJERUS S., LAUREYS S., VAN EECKHOUT P., PEIGNEUX P., GOLDMAN S. (2005), « Neuropsychological testing in chronic locked-in syndrome », *Psyche, abstracts from the Eighth Conference of the Association for the Scientific Study of Consciousness (ASSC8)*, University of Antwerp, Belgium.
- [28] VAN EECKHOUT P. (2001), *Le langage blessé, reparler après un accident cérébral*. Ed. Albin Michel.
- [29] VAN EECKHOUT P. (1996), *Le locked-in syndrome*, texte rédigé d'après une communication faite au congrès de Limeil-Brévannes, en novembre 1996.
- [30] VIGAND P. et S. (1997), *Putain de silence*, Ed. Anne Carrière, Paris, 28, 99, 179, 182, 214.
- [31] VONAU J.T. (1993), *Le locked-in syndrome, diagnostic, soins, réadaptation et réintégration socio-familiale*, thèse de médecine, Université de Strasbourg.
- [32] WERBER B. (2001), *L'ultime secret*, Ed. Albin Michel.
- [33] ZOLA E. (1867) *Thérèse Raquin*, Ed. Grands écrivains, 187-192.

**ANNEXES : Guide pratique pour la
rééducation orthophonique du locked-in
syndrome en secteur libéral**

REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier toutes les personnes locked-in syndrome qui nous ont accueillie à leur domicile et ont bien voulu répondre à nos questions.

Nous remercions également toutes les orthophonistes qui nous ont retourné les questionnaires et celles qui nous ont aidée à la réalisation de ce livret, à savoir Mesdames Béatrice Bouvier-Langlois, Hélène Bureau-Maurice, Frédérique Férey, Caroline Fleury, Françoise Martineau, Elisabeth Quérin, Juliette Terpereau, et tout particulièrement Madame Annie Gouffé pour son précieux soutien.

Nous remercions enfin Madame Mathilde Goussé, qui nous a soufflé l'idée de ce livret d'information, Messieurs le Docteur Stéphane Gay pour avoir soutenu nos recherches sur le locked-in syndrome et Yann Bouteloup, pour la mise en page.

AVANT-PROPOS

Comme son titre l'indique, ce livret s'adresse à vous, orthophonistes du secteur libéral. Il a pour but de vous guider dans la prise en charge de patients présentant un « locked-in syndrome ». En effet, il s'agit d'une pathologie rare, et encore mal connue de notre profession. Et pour cause ! La formation initiale des orthophonistes comporte rarement l'enseignement de ce tableau neurologique, ni des spécificités de sa prise en charge. De plus, les ouvrages abordant le locked-in syndrome sont rares, et souvent en langue anglaise. Aussi, les orthophonistes qui acceptent de prendre en charge ces patients à leur sortie de l'hôpital ou du centre de rééducation doivent généralement trouver elles-mêmes les techniques adaptées à cette pathologie.

Ce guide pratique devrait vous faciliter la tâche, en vous aidant à mieux connaître le locked-in syndrome et sa rééducation orthophonique.

SOMMAIRE

1. LE LOCKED-IN SYNDROME : KEZAKO ?	
p. 4	
➤ Quelles en sont les causes ?	
➤ Un peu d'anatomie : qu'est-ce que le tronc cérébral ?	
➤ Comment le patient atteint de locked-in syndrome est-il pris en charge ?	
➤ Comment le locked-in syndrome évolue-t-il ?	
2. LE RETOUR A DOMICILE	
p. 5	
➤ Entre autonomie...	
➤ ... et dépendance	
➤ Assurer la continuité des prises en charge rééducatives	
3. ORGANISATION DE LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE	
p. 7	
➤ Quand débiter la prise en charge ?	
➤ A quelle fréquence faut-il rencontrer le patient ?	
➤ Quelle doit être la durée des séances ?	
➤ Quand mettre un terme à la prise en charge ?	
4. RAPIDE BILAN EN DEBUT DE PRISE EN CHARGE	
p. 8	
5. LA REEDUCATION ORTHOPHONIQUE	
p. 9	
➤ La respiration	
p. 9	
➤ La communication	
p. 11	
➤ Les praxies bucco-faciales	
p. 16	
➤ La déglutition	
p. 18	

- La phonation
p. 25
- L'expressivité du visage
p. 29

BIBLIOGRAPHIE
p. 33

COORDONNEES UTILES
p. 33

1. LE LOCKED-IN SYNDROME : KEZAKO ?

Le locked-in syndrome -prononcez [l ɔ k t i n s ɔ d r o m]- est un terme anglais qui peut se traduire par « syndrome d'enfermement ». Il correspond à un tableau neurologique rare. En effet, moins de 500 personnes seraient touchées par ce syndrome, en France. Il se caractérise par une paralysie des 4 membres et du visage, seuls persistent les battements des paupières et les mouvements verticaux des yeux. Cependant, la conscience du patient est intacte : il comprend tout mais se trouve prisonnier d'un corps qui ne lui obéit plus.

➤ Quelles en sont les causes ?

Le LIS survient, dans plus de 80 % des cas, au décours d'un accident vasculaire du tronc cérébral. Il peut s'agir :

- d'une ischémie, c'est-à-dire que le tronc basilaire (l'artère qui irrigue le tronc cérébral) est obturée par un caillot de sang, et le tronc cérébral n'est plus irrigué.
- d'une hémorragie, auquel cas le tronc basilaire est rompu, et le tronc cérébral est lésé par l'hématome.

Il peut également trouver son origine dans des pathologies infectieuses (encéphalite, abcès du tronc cérébral), toxiques (overdose d'héroïne) ou tumorales (sarcome, métastases), etc. Dans des cas plus rares, le LIS est dû à un traumatisme crânien.

➤ Un peu d'anatomie : qu'est-ce que le tronc cérébral ?

Le tronc cérébral est un groupe de structures qui relie le cerveau à la moelle épinière. Il se divise en trois parties : le mésencéphale, la protubérance annulaire et le bulbe rachidien. Le tronc cérébral constitue une véritable voie de passage entre le cerveau, qui traite les informations motrices et sensitives, et la moelle épinière, qui les véhicule dans tout l'organisme.

➤ **Comment le patient atteint de locked-in syndrome est-il pris en charge ?**

En unité de soins intensifs, le patient est généralement intubé, afin de maintenir une ventilation de bonne qualité, et alimenté par une sonde naso-gastrique, allant du nez jusqu'à l'estomac. Dans les semaines qui suivent, lorsque son état est stabilisé, l'intubation est remplacée par une canule de trachéotomie : la trachée est incisée chirurgicalement pour mettre en place une canule trachéale. Ceci évite toute fausse route salivaire et permet l'aspiration trachéo-bronchique des sécrétions pulmonaires.

D'autre part, la sonde naso-gastrique est remplacée par une sonde de gastrostomie, qui se révèle moins gênante : il s'agit d'une sonde d'alimentation placée directement à travers la paroi abdominale, jusqu'à l'estomac. Ce mode d'alimentation est appelé « entéral », par opposition à l'alimentation ordinaire, dite « per os ».

➤ **Comment le locked-in syndrome évolue-t-il ?**

La récupération est extrêmement variable d'un patient à l'autre, ce que reflète la multitude de classifications existantes. La plus récente d'entre elles comprend trois catégories :

- **Les vrais LIS** : ces patients se caractérisent par une paralysie totale de la motricité volontaire à l'exception des mouvements verticaux des yeux et du clignement des paupières, et une conscience intacte permettant l'établissement d'une communication par code oculaire.
- **Les LIS incomplets** : ce terme concerne les patients qui présentent un tableau initial de vrai LIS mais qui, dès les premières semaines ou les premiers mois, ont suffisamment récupéré pour ne plus répondre aux critères de vrais LIS.
- **Les LIS +** : ces patients présentent un tableau de LIS vrai ou incomplet auquel s'ajoutent différents symptômes, du fait d'une autre atteinte du système nerveux central, notamment une atteinte de la verticalité du regard, un syndrome cérébelleux ou encore des troubles des fonctions supérieures par extension de la lésion au territoire bi-thalamique.

La récupération spontanée, conjuguée aux prises en charge rééducatives menées en centres de rééducation fonctionnelle par le kinésithérapeute, l'orthophoniste et l'ergothérapeute, permettent d'obtenir des améliorations sensibles de la motricité, de la parole et d'augmenter le degré d'autonomie du patient. Toutefois, l'atteinte initiale détermine souvent en grande partie le degré de récupération fonctionnelle.

2. LE RETOUR A DOMICILE

Après une période moyenne d'un an en centre de rééducation fonctionnelle, se pose la question du retour à domicile. Celui-ci est très fréquent puisque, selon une étude de l'ALIS, sur 272 personnes LIS, 49 % d'entre elles vivent à leur domicile.

➤ **Entre autonomie...**

Généralement, les patients qui retournent vivre à leur domicile ont, pour la plupart, retrouvé une respiration satisfaisante. De ce fait, ils vivent très rarement sous ventilation assistée, ce qui facilite les soins car les respirateurs sont des appareils très complexes.

Ces patients ne font normalement plus de fausses routes salivaires, et seulement 17 % d'entre eux portent encore une canule de trachéotomie. L'aspiration des sécrétions trachéo-bronchiques est possible par la bouche du patient et ne constitue donc pas un motif de port d'une canule trachéale.

La déglutition d'aliments mixés ou hachés est souvent possible. En effet, 63 % des personnes LIS vivant à domicile ne portent pas ou plus de sonde de gastrostomie.

Avant de retourner vivre à domicile, les patients apprennent avec l'ergothérapeute à employer différents systèmes technologiques pour augmenter leur autonomie. Ils peuvent souvent commander un fauteuil électrique, contrôler leur environnement (stores, télévision, etc.) grâce à des outils adaptés à leurs possibilités, ou encore utiliser un ordinateur de façon tout à fait performante.

➤ **... et dépendance**

Hormis ces actes restreints, les personnes LIS vivent souvent dans une grande dépendance. Certains patients présentent des troubles de déglutition récalcitrants et continuent de recevoir une alimentation entérale, afin d'éviter tout risque de

pneumopathie. La mise en place des poches d'alimentation est un geste simple, en revanche l'entretien de l'orifice de la sonde de gastrostomie doit être réalisé par l'infirmière.

Des soins infirmiers doivent être pratiqués quotidiennement, et la toilette requiert également les services d'une aide-soignante ou d'une tierce personne. Dans la plupart des cas, le conjoint ou un parent du malade doit cesser son activité professionnelle afin d'être disponible 24 heures sur 24. Les transferts, la toilette, les aspirations trachéales, la mise en place de la gastrostomie ou la préparation des repas mixés sont autant d'activités que les personnes atteintes de locked-in syndrome ne peuvent pas réaliser seules.

➤ **Assurer la continuité des prises en charge rééducatives**

En plus des soins réalisés par les infirmières et les aides-soignantes, une véritable équipe pluridisciplinaire se met en place, afin d'assurer la poursuite des rééducations. La kinésithérapie est assurée presque quotidiennement, l'orthophonie plusieurs fois par semaine, tandis que l'ergothérapie à domicile demeure assez rare, puisque non remboursée par la sécurité sociale.



Un cahier de liaison de liaison peut être mis en place, et laissé au domicile du patient. De cette façon, chaque professionnel y inscrit des informations utiles à ses collègues.

3. ORGANISATION DE LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

Quand débiter la prise en charge ?

La prise en charge doit débiter le plus tôt possible après le retour à domicile du patient, afin d'éviter toute rupture dans la rééducation. En effet, il faut à tout prix veiller à ce que le patient conserve ses acquis.

➤ **A quelle fréquence faut-il rencontrer le patient ?**

Tout dépend des besoins du patient, de sa motivation et de votre disponibilité. Une moyenne de 2 séances par semaine est tout à fait correcte, sachant que le double serait idéal mais demeure, dans la pratique, difficilement réalisable.



Vous pouvez alterner avec un(e) autre orthophoniste, chacun(e) se rendant au domicile une ou deux fois par semaine. Cette solution se révèle très pratique car elle vous permet de bénéficier d'un autre avis « orthophonique » sur la rééducation et de vous partager les tâches selon vos compétences et vos goûts respectifs. De plus, le patient bénéficie toujours d'au moins une séance hebdomadaire lorsque vous prenez vos congés.

➤ **Quelle doit être la durée des séances ?**

La durée des séances varie, selon la fatigabilité du patient, entre 20 et 45 minutes. Au-delà, la fatigue devient trop importante pour que le travail soit bénéfique.

➤ **Quand mettre un terme à la prise en charge ?**

Cette question implique les deux acteurs de la prise en charge :

Le patient...

En tant que pathologie lourde, le locked-in syndrome ne permet que rarement la reprise de la phonation et d'une alimentation ordinaire. Aussi, ces objectifs ne doivent pas constituer des critères de poursuite de la prise en charge. En effet, la récupération fonctionnelle est parfois très limitée et ne répond pas à de telles attentes. Il semblerait pourtant que les patients ne cessent de progresser sensiblement, même très à distance de l'accident initial. La rééducation orthophonique est donc tout à fait indiquée pour gagner, année après année, une plus grande aisance pour communiquer et se réalimenter. D'ailleurs, les orthophonistes constatent souvent une régression de la qualité de la parole ou de la déglutition après une suspension de la prise en charge orthophonique. Ce constat serait donc en faveur d'une poursuite de la rééducation, tant que la patient est demandeur et motivé.

... et son orthophoniste !

Lorsque vous êtes gagnée par la lassitude, il est important de savoir passer la main à un(e) collègue, ou, si cela n'est pas possible, proposer une pause. Bien sûr, il est souvent difficile de mettre un terme à ce type de prise en charge, car une dépendance affective s'installe, et la personne LIS s'accoutume à votre venue régulière et au soutien psychologique que vous lui procurez.

4. RAPIDE BILAN EN DEBUT DE PRISE EN CHARGE

Lorsque vous rencontrez un patient LIS pour la première fois, vous ne possédez pas toujours les éléments de son dossier médical, à plus forte raison lorsqu'il y a eu une interruption de la prise en charge orthophonique depuis la sortie du centre de rééducation. Pendant cette période, le patient a pu régresser ou, à l'inverse, continuer de récupérer. Il s'agit donc de faire un état des lieux de ses possibilités, en évaluant les points suivants :

✓ **Domaine perceptif :**

- L'audition du patient est-elle bonne ?
- Sa vue a-t-elle été vérifiée ? Existe-t-il des difficultés de balayage visuel ou une amputation du champ visuel ?

Ces éléments constituent en effet des obstacles à la communication.

✓ **La communication :**

- L'expression du « oui » et du « non » est-elle fiable ? Comment s'opère-t-elle ?
- Par quel(s) moyen(s) le patient délivre-t-il des messages à son entourage ?
- Est-il satisfait de l'outil utilisé ou préfèrerait-il adopter un autre moyen de communication ?

✓ **La respiration :**

- Le patient porte-t-il une canule de trachéotomie ? Peut-il avaler sa salive sans fausses routes ?
- La respiration est-elle principalement thoracique supérieure ou abdominale ?
- Le patient peut-il agir sur sa respiration pour en modifier le rythme, l'amplitude ou la localisation ?
- Le réflexe de toux est-il préservé ?

✓ **La déglutition :**

- Le patient s'alimente-t-il de façon ordinaire ou par une sonde de gastrostomie ? Ou bien conjugue-t-il ces deux modes d'alimentation ?
- Quelles textures d'aliments lui posent problème ?
- Lui a-t-on conseillé des postures de sécurité ?
- A-t-il déjà consulté un médecin ORL ou passé un radiocinéma de déglutition ?

✓ **La mobilité du visage :**

- Existe-t-il une paralysie faciale ? Si oui, est-elle unilatérale ou bilatérale ?
- Le visage du patient est-il expressif ou figé ?

Évaluez les praxies bucco-faciales, en vous inspirant des exercices fournis en pages 16 à 18. Notez les mouvements réussis et ceux qui sont échoués, afin de réévaluer le patient après quelques mois de rééducation.

5. LA REEDUCATION ORTHOPHONIQUE



LA RESPIRATION

La respiration des personnes LIS est souvent réduite, difficilement contrôlable, et la toux volontaire est déficitaire, ce qui favorise les encombrements trachéo-bronchiques. De plus, ces patients adoptent généralement une respiration thoracique supérieure. Votre intervention doit donc s'orienter vers un contrôle volontaire de la respiration, afin d'en augmenter l'amplitude et d'obtenir une localisation du souffle plutôt abdominale. De cette façon, si une reprise de la phonation est possible, elle se réalisera dans des conditions optimales, en évitant tout forçage vocal.

Dans les premiers temps, il importe que votre patient se relaxe et soit attentif à ses mouvements respiratoires. Évoquez l'apaisement que procure la respiration et proposez des images mentales, telles qu'un ballon qui se gonfle et se dégonfle, ou le va-et-vient des vagues, par exemple. Faites inspirer le patient par le nez et expirer longuement par la bouche, ce qui procure une grande détente. Vous pouvez aussi lui demander d'alterner une inspiration nasale et une expiration buccale avec une inspiration buccale et une expiration nasale. Cet exercice entraîne le contrôle des flux aériens et sollicite le voile du palais. Pensez à intercaler des temps de pause entre ces respirations, afin d'éviter une hyperventilation.

Pour aider le patient à adopter une respiration abdominale, placez votre main sur son abdomen, et demandez-lui de la repousser vers l'avant à chaque inspiration. Vérifiez que sa posture est correcte, car le buste doit être bien redressé pour libérer les mouvements costo-diaphragmatiques. Si le patient est allongé ou semi-allongé dans son lit, vous pouvez poser un sac de riz au niveau de son nombril. Ainsi, il peut localiser sa respiration et la corriger en soulevant le sac lors des inspirations. Lorsque la respiration est calme et basse, vous pouvez passer à des exercices de contrôle du souffle :

- **L'apnée** nécessite un contrôle respiratoire, c'est pourquoi la plupart des patients LIS éprouvent des difficultés à la réaliser. Pourtant, la maîtrise d'une brève apnée est capitale pour reprendre l'alimentation, en permettant la coordination entre la respiration et la déglutition.
- **La tenue du souffle** fait éprouver au patient la participation des muscles costaux et diaphragmatiques. Dans un premier temps, proposez-lui de réaliser des expirations par la bouche, le plus longuement possible. Introduisez ensuite une consonne fricative, telle que [ch] ou [f], qui doit être tenue selon un écoulement régulier. Enfin, réalisez une succession de [ch] ou [s] brefs, en bloquant l'air par petites apnées : [ch, ch, ch..]. Chronométrez éventuellement le patient pour le tenir informé de ses progrès.
- **La projection du souffle** est travaillée en éteignant des bougies, de plus en plus éloignées du patient, en lançant des boulettes de papier au moyen d'une sarbacane ou encore en soufflant sur des petits papiers pour les faire s'envoler.
- **La maîtrise du souffle** peut également être entraînée en soufflant sur une bougie afin de faire vaciller la flamme sans l'éteindre, ou encore en soufflant de façon régulière dans un sifflet, une flute ou un harmonica. Vous pouvez aussi demander au patient de faire des bulles avec une paille dans un verre d'eau.
- **L'exercice « du Sagittaire »**, de F. LE HUCHE, peut être proposé aux patients LIS, puisqu'il se pratique en position assise et n'implique aucun mouvement des membres. Le sagittaire est un centaure dont la particularité est de lancer des flèches. L'exercice consiste donc à imaginer la mer devant soi et un bateau à l'horizon. De cette façon, le regard porte loin devant, ce qui assure une bonne verticalité du buste et, de ce fait, une attitude de projection vocale. Il faut alors envoyer trois « flèches », qui sont en réalité trois souffles expiratoires successifs réalisés en rentrant le ventre, sans violence ni effort mais de façon percutante, sur le son non voisé [fff...t]. Ces trois souffles commencent doucement mais s'arrêtent net. Ils doivent être vus comme un signal de départ adressé « par les yeux » à la cible, représentée par le bateau. L'orthophoniste doit rester attentive à ce que le patient ne se crispe pas et ne projette pas le menton vers l'avant pour accompagner le souffle, ce qui constitue une position de forçage vocal ultérieur. L'exercice du sagittaire contribue à améliorer la toux volontaire par la contraction abdominale.

Il est important de garder des objectifs modestes car certains des exercices proposés peuvent être impossibles à réaliser pour votre patient. En effet, la respiration n'est pas toujours contrôlable, notamment dans le « vrai » LIS. En cas de doute, n'hésitez pas à questionner le kinésithérapeute qui travaille avec le patient ; il pourra vous fournir des informations précieuses quant aux possibilités respiratoires de ce dernier.



LA COMMUNICATION

Le mode de communication varie selon le niveau de récupération des patients, puisque certains retrouvent l'usage de la parole tandis que d'autres demeurent mutiques. Dans le second cas, les échanges doivent s'établir par des canaux non conventionnels. Généralement, les personnes LIS vivant à domicile utilisent déjà un moyen de communication instauré lors de leur séjour en centre de rééducation. Cependant, l'outil sélectionné n'est parfois pas ou plus adapté à leurs possibilités, c'est pourquoi il importe de leur en proposer un autre, qui les satisfasse pleinement.



Les moyens de communication non technologiques

L'utilisation de codes alphabétiques nécessite d'avoir établi au préalable un code pour exprimer « oui » et « non ». La plupart du temps, il s'agit d'un mouvement du regard vers le haut et/ou du clignement de la paupière, ou plus rarement d'une ou deux pressions de main lorsque les mouvements oculo-palpébraux sont imprécis. Dans tous les cas, il importe de dédier le geste le moins fatigant et le moins ambigu à l'expression du « oui », car c'est celui qui est le plus utilisé pour valider les propositions de l'interlocuteur.

→ La désignation

Lorsque le patient a conservé un léger mouvement de la tête ou de la main, vous pouvez lui proposer de formuler son message sur le mode de la désignation. Dans ce cas, il vous faut mettre au point un tableau de lettres, de mots ou de pictogrammes, en y ajoutant éventuellement des chiffres et des phrases usuelles telles que « Je voudrais quelque chose », « J'ai mal », etc. Ce tableau peut être fixé devant le patient, sur un chevalet ou un mur, ou bien posé à portée de sa main. Vous pouvez également proposer un tableau

syllabique qui, lorsqu'il est bien maîtrisé, se révèle très pratique. Il ne s'agit plus de respecter l'orthographe du Français mais d'écrire les mots comme ils se prononcent, les groupes syllabiques étant représentés de façon phonétique. Le patient recompose phonétiquement son message, en désignant successivement les syllabes voulues. Par exemple, pour dire « Je suis content de vous voir », il désigne : [je] [sui] [kon] [tan] [de] [vou] [voi] [re]. De cette façon, il ne pointe que 8 cases, contre 23 lettres avec un code alphabétique. Quoi qu'il en soit, il est important de lui laisser le choix entre un système alphabétique et un système syllabique, afin qu'il se sente à l'aise avec l'outil qu'il utilisera au quotidien.

Vous devez également convenir avec lui d'un mode de pointage précis et peu fatigant. La désignation peut s'opérer avec le doigt ou en utilisant un pointeur laser fixé sur la main. Si ce sont les mouvements de tête qui sont conservés, une licorne, le faisceau d'une lampe frontale ou un pointeur laser placé sur le sommet de la tête pourront se révéler satisfaisants. Pour formuler son message, la personne LIS désigne les lettres ou syllabes les unes après les autres, tandis que son interlocuteur recompose le message. La fiabilité du « oui » et du « non » mis en place au préalable est ici indispensable pour obtenir la validation par la personne LIS du message décrypté.

➔ Les codes de communication alphabétiques

Lorsque les capacités de votre patient ne lui permettent pas d'accéder à la désignation, vous pouvez introduire un code de communication alphabétique. Dans sa forme la plus basique, ce code consiste, pour l'interlocuteur, à faire défiler l'alphabet classique à voix haute, la personne LIS l'interrompant d'un clignement de paupière ou d'un mouvement oculaire sur la lettre attendue. De cette façon, la personne oralisante reconstitue le message, en écrivant au fur et à mesure les lettres découvertes pour ne pas les oublier. Comme nous l'avons évoqué pour les messages par désignation, il est essentiel que l'interlocuteur redonne le message à voix haute afin d'obtenir confirmation par le code « oui » ou « non ».

L'alphabet classique demeure assez peu employé, du fait de sa lenteur d'utilisation. Différentes techniques permettent cependant de le rendre plus rapide :

- Il peut être scindé en deux parties, de A à L et de M à Z, l'interlocuteur proposant d'abord « début » ou « fin » avant d'égrener l'alphabet à partir de A ou de M.

- Il peut également être divisé entre voyelles et consonnes dans l'ordre classique, avec d'un côté les voyelles : A E I O U Y, et de l'autre les consonnes : B C D F G H J K L M N P Q R S T V W X Z. L'interlocuteur questionne d'abord sur la nature de la lettre, puis fait défiler la série de lettres en attendant que la personne LIS ne l'arrête.
- Enfin, les consonnes sont parfois subdivisées en quatre groupes, l'alphabet se décomposant alors de la façon suivante :
 - 1 : Les voyelles : A E I O U Y
 - 2 : Le 1^{er} groupe de consonnes : B C D F G
 - 3 : Le 2^{ème} groupe de consonnes : H J K L M
 - 4 : Le 3^{ème} groupe de consonnes : N P Q R S
 - 5 : Le 4^{ème} groupe de consonnes : T V W X Z

L'interlocuteur prononce à voix haute les numéros des groupes de lettres, jusqu'à ce que la personne LIS en valide un, puis il épelle les lettres du groupe choisi jusqu'à obtenir la validation.

Vous pouvez également proposer l'alphabet ESARIN, qui est basé sur la fréquence d'apparition de chaque lettre dans la langue française. L'ordre en est le suivant :

E S A R I N T U L O M D P C F B V H G J Q Z Y X K W.



Pour gagner en rapidité, l'alphabet ESARIN, basé sur la langue écrite, peut être adapté à la langue orale en remplaçant la lettre « S » par la lettre « J », souvent utilisée à l'oral pour débiter les phrases par « je / j' », et en reléguant la lettre « S » au septième rang, ce qui donne l'organisation suivante :

E J A R I N S T U L O M D P C F B V H G Q Z Y X K W.

Les codes de communication alphabétiques peuvent aussi se présenter sous la forme d'un tableau à double entrée. Le choix des lettres se fait comme à la bataille navale : la personne LIS indique la colonne dans laquelle se trouve la lettre en réalisant le nombre de validations correspondant au rang de cette colonne, puis procède de la même façon pour indiquer la ligne, de telle sorte que l'interlocuteur retrouve la lettre dont il s'agit. Par exemple, si la lettre se situe dans la quatrième colonne et la deuxième ligne, la personne clignera ou lèvera les yeux quatre fois, puis deux fois. Ce procédé permet de gagner beaucoup de temps par rapport à l'épellation des lettres. Toutefois, il arrive que les tableaux soient utilisés de la façon suivante : l'interlocuteur égrène les numéros des

colonnes, puis des lignes, en attendant à chaque fois que la personne LIS ne l'arrête sur la colonne et la ligne contenant la lettre à trouver.

Les codes à double entrée peuvent être réalisés avec l'alphabet classique, l'alphabet ESARIN ou l'alphabet voyelles-consonnes, comme dans le tableau ci-dessous :

	1	2	3	4	5	6	7
1	A	O	B	G	L	Q	V
2	E	U	C	H	M	R	W
3	I	Y	D	J	N	S	X
4			F	K	P	T	Z

Les tableaux peuvent également employer un alphabet phonétique. L'utilisateur écrit alors les mots comme ils se prononcent, en composant un message avec des phonèmes et non plus des lettres, ce qui économise un grand nombre de validations. Le tableau ci-dessous reproduit le clavier de la téléthèse « Synthé 4 », distribuée par Electrel :

	1	2	3	4	5	6
1	F	S	CH	U	OU	ON
2	V	Z	J	I	O	IN
3	P	T	K	Y	A	AN
4	B	D	G	R	é	
5	M	N	L		EU	

Les codes de communication sont nombreux et il importe que ce soit le patient lui-même qui choisisse celui qu'il souhaite utiliser. Il est également possible de créer son propre code, par exemple en utilisant un système de couleurs permettant de distinguer les groupes de lettres.



Vous pouvez expliquer ces quelques astuces à l'entourage de votre patient :

✓ *Utiliser des procédés de prédiction des mots afin d'anticiper la lettre ou le mot suivant.*

Par exemple,

- *Après un « J », proposer « je » ou « j'ai ».*
- *Après un « C », proposer « ce », « c'est » ou « ça ».*
- *Après un « U », proposer « un » ou « une ».*
- *Après un « Y » en début de phrase, proposer « Y a-t-il ? ».*
- *En cas d'hésitation après « C », « D », « J », « N », « M » ou « S » par exemple, penser à proposer une apostrophe.*

- Se souvenir qu'après un « A », si la personne LIS valide à nouveau une voyelle, il ne peut s'agir que d'un « I » ou un « U ».

- Penser, dès qu'une suite de lettres peut signifier quelque chose, à demander « fin de mot ? ».

✓ Eviter de poser des questions négatives, telles que « Vous n'avez pas chaud ? », car la réponse fournie serait ambiguë. En effet, un « oui » pourrait aussi bien signifier « Oui, je n'ai pas chaud » ou « Si, j'ai chaud ».

✓ Eviter les questions ouvertes à plusieurs propositions, telles que « Vous voulez que je reste ou que je parte ? ». Par contre, il est possible de mettre en place un code de réponse : par exemple, un clignement de paupière valide la première proposition, deux clignements la deuxième proposition et trois clignements la troisième proposition. Eviter également les questions à double précision, du type « Est-ce que vous voulez manger un gâteau ? », la personne pouvant vouloir manger, mais autre chose qu'un gâteau.

✓ Quel que soit le code de communication choisi, ajouter un code basique destiné à l'expression de phrases très fréquentes, par exemple trois clignements pour dire « Je veux parler » ou « Je ne sais pas ».



Les moyens de communication technologiques

Une grande variété d'outils est à la portée des personnes LIS, et d'après une étude de l'ALIS, 62 % d'entre elles utilisent un moyen de communication technologique. Leur avantage est de ne pas nécessiter la présence d'une tierce personne, puisque la personne non-parlante peut formuler seule son message. Pourtant, ces moyens de communication ne se substituent pas nécessairement aux codes alphabétiques. Ils peuvent en effet connaître des pannes ou être inutilisables dans certaines circonstances, c'est pourquoi il est important que la personne LIS puisse recourir à un code de communication non technologique en cas de besoin. Les moyens de communication technologiques consistent principalement en téléthèses, encore appelées « boîtiers de communication », ou en logiciels informatiques adaptés. Toutefois, ces outils relèvent plus du champ de l'ergothérapie que de celui de l'orthophonie, c'est pourquoi nous ne les développerons pas dans ce livret. Nous vous proposons de vous référer au guide élaboré par V. GAUDEUL, publié par l'Association du Locked-In Syndrome (se reporter à la bibliographie).



LES PRAXIES BUCCO-FACIALES

L'entraînement des praxies bucco-faciales est un élément transversal de la rééducation de personnes LIS. Ce travail est primordial car il permet d'améliorer aussi bien l'articulation que la déglutition, ou encore l'expressivité du visage. Voici une liste d'exercices à proposer aux patients LIS, que ce soit pendant les séances d'orthophonie ou en dehors des séances, s'il se montre suffisamment motivé pour s'entraîner à les réaliser seul.

→ Les mâchoires

Ces mouvements entraînent la mobilité de la mandibule et la force de l'articulation temporo-mandibulaire, principalement sollicitées lors de la mastication des aliments.

- Ouvrir et fermer la bouche.
- Bouche fermée, serrer et desserrer les mâchoires. Cet exercice améliore la force des muscles masséters, sollicités pour mâcher les aliments.
- Maintenir la mandibule du patient vers le haut, en apposant votre paume de main sous son menton. Le patient doit résister en descendant la mandibule, comme pour ouvrir la bouche.
- Avancer et reculer la mandibule.
- Amener la mandibule de gauche à droite et inversement.



Les articulations temporo-mandibulaires des personnes LIS sont parfois bloquées, en raison d'une dystonie oro-mandibulaire. La pose de bandes chauffantes (vendues en pharmacie et dans les magasins de sport) pendant quelques minutes, en début de séance, peut améliorer l'amplitude des mouvements d'ouverture et de fermeture buccale.

→ La langue

Tous ces exercices améliorent le contrôle lingual, indispensable pour les deux premiers temps de la déglutition, ainsi que pour l'articulation de certains phonèmes.

- Tirer la langue, puis la rentrer le plus en arrière possible.
- Tirer la langue, puis la monter vers le nez et la descendre vers le menton.
- Amener alternativement la langue vers la commissure gauche des lèvres puis la droite, ou suivre le contour des lèvres avec la langue, dans un sens puis dans l'autre.

- La bouche entrouverte, amener la pointe de la langue derrière les incisives supérieures, puis les incisives inférieures, et enfin à l'intérieur de la joue gauche puis à l'intérieur de la joue droite.
- Effectuer avec la langue un balayage du palais, depuis la papille rétro-incisive jusqu'au palais mou.
- Effectuer des claquements de langue.
- Placer un abaisse-langue sur la langue, dans le sens longitudinal, et demander au patient de monter sa langue vers le palais, en résistant contre la pression que vous exercez sur l'abaisse-langue.

➔ Les lèvres

La mobilité des lèvres est sollicitée dans la réalisation des phonèmes bilabiaux et des voyelles étirées et projetées, ainsi que dans l'expressivité, principalement le sourire. Elle garantit, en outre, une bonne étanchéité buccale pour la salive et les aliments.

- Recouvrir la lèvre du bas avec celle du haut, et inversement.
- Pincer les lèvres l'une contre l'autre afin de les maintenir à l'intérieur de la bouche grâce aux arcades dentaires, comme pour mimer une personne édentée.
- Maintenir un crayon placé entre le nez et la lèvre supérieure, en réalisant une protrusion labiale.
- Reproduire le bruit du bisou.
- Placer dans le vestibule, c'est-à-dire entre les dents et les lèvres du patient, un bouton d'environ 2,5 cm de diamètre, relié à un fil. L'orbiculaire des lèvres est entraîné en résistant à la traction exercée sur le fil.
- Tenir entre les lèvres, et par le milieu, un abaisse-langue lesté à chaque extrémité. Cet exercice augmente la force de compression des lèvres.
- Réaliser un sourire forcé, comme pour exagérer la prononciation du « i ».
- Alternier le sourire forcé et la protrusion labiale, comme pour dire « i / o / i / o... etc.»
- Alternier le sourire et la moue : 😊 ☹️ L'exercice est complet si le patient hausse les sourcils en souriant, et les fronce lors de la moue.
- Effectuer des sourires unilatéraux, c'est-à-dire sourire uniquement du côté gauche, puis uniquement du côté droit.
- Gonfler d'air la lèvre supérieure, la lèvre inférieure, puis les deux lèvres ensemble.

→ Les joues

La mobilité jugale est nécessaire pour faciliter le rassemblement du bol alimentaire lors de la déglutition, ainsi que pour réaliser certaines mimiques expressives.

- Gonfler une joue, puis l'autre, en faisant passer l'air d'un côté à l'autre sans que les lèvres ne s'entrouvrent.
- Gonfler les joues le plus possible, et garder l'air pendant quelques secondes. Cet exercice est conseillé en cas de fuites nasales ou de mauvaise étanchéité labiale. Pour augmenter la difficulté, vous pouvez presser légèrement les joues du patient.
- Rentrer les joues vers l'intérieur en réalisant une aspiration.
- Placer un abaisse-langue plat à l'intérieur de la bouche pour écarter la joue vers l'extérieur. Le patient doit résister en ramenant l'instrument contre ses arcades dentaires, grâce à la contraction des muscles jugaux.



LA DEGLUTITION

Pour rappel, la déglutition se décompose en trois temps. Le premier temps, appelé temps buccal, est volontaire et conscient. A l'issue de la mastication et de l'insalivation, le bol alimentaire est rassemblé sur le dos de la langue, puis poussé en arrière vers le pharynx. Cette étape constitue le préalable de la déglutition proprement dite. Le deuxième temps, appelé temps pharyngien, est automatico-réflexe, mais conscient. La voie aérienne se ferme tandis que la voie digestive s'ouvre. Le bol alimentaire est alors propulsé jusqu'à l'œsophage. Vient ensuite le temps œsophagien, le seul qui soit involontaire, non conscient et réflexe. Le bol alimentaire progresse de l'œsophage vers l'estomac sans qu'aucun contrôle volontaire ne soit possible.

→ Troubles de déglutition et locked-in syndrome

Dans le cadre du locked-in syndrome, des troubles propres à chacun de ces temps de la déglutition peuvent s'observer. Lors du temps buccal, le LIS peut causer :

- La réapparition d'un **réflexe archaïque de morsure** pendant la prise des aliments. Par conséquent, le patient mord la cuillère introduite dans sa bouche. *Lorsque c'est le cas, n'essayez pas de tirer la cuillère vers vous, car cela amplifierait la crispation. Demandez*

au contraire au patient d'essayer de détendre ses mâchoires. Utilisez également une cuillère en caoutchouc, et évitez tout massage intra-buccal...

- Un **défait d'étanchéité labiale** qui, associé à des troubles sensitifs, entraîne des fuites de liquides à l'extérieur de la bouche, et éventuellement un bavage en dehors des repas. *La tonicité de la sangle labio-jugale doit être améliorée par des exercices de praxies bucco-faciales, et la sensibilité péri-buccale augmentée grâce à des stimulations tactiles sensitives et sensorielles (voir en page 21).*
- Un **défait d'ouverture buccale**, justifiant la pose prolongée de bandes chauffantes sur les articulations temporo-mandibulaires et l'usage d'une cuillère extra-plate.
- Une **incompétence linguale**, c'est-à-dire une hypomobilité de la langue rendant difficile le contrôle du bol alimentaire. *La tonification de la langue passe par la répétition d'exercices de praxies linguales.*
- Des **difficultés de mastication**, dues à une hypomobilité de la mandibule et une hypotonie jugale. *Dans ce cas, il faut entraîner le patient à réaliser les exercices de praxies des muscles masticateurs et des joues.*
- Une **baisse de la sensibilité intra-buccale**. Par conséquent, des résidus peuvent se déposer sous la langue et dans les sillons gingivaux-jugaux sans que le sujet ne les remarque. *Les stimulations tactiles intra-buccales sont indispensables pour améliorer les perceptions sensitives du patient, ainsi que les soins de bouche après les repas, afin d'évacuer les résidus alimentaires.*

Lors du temps pharyngien, le sujet atteint de LIS peut présenter :

- Un **retard de déclenchement du réflexe de déglutition**. *La technique de Logemann, consistant à stimuler, avec un miroir laryngé, les piliers antérieurs du voile, permet parfois de déclencher le réflexe de déglutition. Ce procédé doit être répété plusieurs fois par jour, pendant quelques semaines, afin que des résultats probants apparaissent.*
- Une **absence de fermeture glottique**, c'est-à-dire une mauvaise fermeture des cordes vocales et un abaissement insuffisant de l'épiglotte. Le risque de fausses routes est alors élevé, car des aliments peuvent s'écouler vers la trachée. *Entraînez le patient à réaliser des rétentions d'air et des déglutitions « à vide » avant de réintroduire des aliments.*
- Une **diminution de la force de propulsion pharyngée**. Dans ce cas, le bol alimentaire n'est pas propulsé correctement et stagne dans l'hypopharynx. *La base de langue doit*

être tonifiée, et il est préférable que le sujet déglutisse plusieurs fois pour évacuer complètement le bolus.

- Une **mauvaise mobilisation du voile**, provoquant parfois des régurgitations nasales. *Le voile du palais devra être tonifié par des exercices de répétition de sons oraux et nasaux en alternance, tels que [a/an], [o/on], ou encore en réalisant une respiration buccale, contrôlée par un miroir placé sous les narines.*

Concernant le temps œsophagien, un **défaut d'ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage** peut parfois se rencontrer. *La manœuvre de Mendelsohn, évoquée en page 23, est indiquée pour accentuer l'ouverture œsophagienne. Au cas où elle se révélerait inefficace, un recours à la chirurgie peut être envisagé.*

➔ **La rééducation préalable aux essais alimentaires**

Comme nous l'avons évoqué plus haut, les patients LIS qui retournent vivre à leur domicile sont souvent capables de déglutir des aliments mixés. Cependant, beaucoup conservent des troubles de déglutition, et un entraînement doit être mené pour leur permettre de régler ces difficultés. En secteur libéral, vous devez obtenir l'aval d'un médecin ORL ou du médecin ayant suivi le patient en centre de rééducation pour entreprendre les essais alimentaires. En revanche, vous pouvez tout à fait préparer ces essais en proposant au patient des exercices préalables.

L'amélioration de la mobilité volontaire de la sphère oro-faciale constitue la première étape de cette rééducation. Elle consiste en effet à enrichir les mouvements de la tête, de la mandibule, des lèvres et de la langue sollicités lors de la déglutition. Dans un premier temps, les mobilisations proposées sont passives. Commencez par vous placer dos au patient, et manipulez lentement sa tête de gauche à droite et de haut en bas. Mobilisez ensuite sa mandibule, en ouvrant et fermant passivement la bouche, sans entrechoquer les dents. Réalisez également des massages faciaux, en insistant plus particulièrement sur la zone péri-buccale. Pour ce faire, reportez-vous au chapitre dédié aux massages faciaux. Vous pouvez utiliser la cryothérapie, qui consiste en l'application de glaçons sur les zones à stimuler, afin d'améliorer le tonus musculaire.

Dans un second temps, les mobilisations deviennent actives. Le patient reproduit seul les mobilisations passives de la tête, en réalisant des mouvements de flexion, d'extension et de rotation. En ce qui concerne la mandibule, les lèvres, les joues et la

langue, proposez des exercices de praxies bucco-faciales de plus en plus précis, en vous inspirant des exemples donnés en pages 16 à 18. Lorsque la phonation est possible, la répétition de sons postérieurs tels que [kra], [gra] ou [clac], de façon très tonique, améliore la force de la base de langue nécessaire à la propulsion des aliments vers le pharynx.

L'amélioration de la perception intra-buccale est ensuite recherchée, au moyen de stimulations tactiles et gustatives variées. En effet, les stimulations sensibles et sensorielles améliorent la motricité des muscles et la coordination de leurs mouvements, qui sont nécessaires au déclenchement du réflexe de déglutition. Munissez-vous de gants et pétrissez la face interne des lèvres et des joues, puis lissez la langue de l'intérieur vers l'extérieur. Vous pouvez également tapoter ces zones à l'aide d'une brosse à dents ou d'un coton-tige, et impliquer le patient en lui demandant si la pression lui paraît faible ou intense, agréable ou non. Puis amenez-le à fermer les yeux et localiser le point de stimulation, en posant de temps à autre cette question sans n'avoir touché aucune zone.

Concernant les stimulations gustatives, faites sucer au patient un morceau de gaze trempée dans du jus d'orange, ou bien placez un morceau de fruit, de chocolat ou de bonbon dans de la gaze tubulaire, dont vous maintiendrez les extrémités hors de la bouche. Demandez alors au patient de mobiliser l'aliment dans les quatre directions de l'espace, puis de le sucer ou le croquer. Ces exercices sollicitent les perceptions gustatives et font travailler à la fois les déplacements linguaux et la déglutition de la salive. Pour contrôler le mouvement de déglutition, placez un doigt sous le plancher buccal pour en évaluer la contraction, et un autre sur le larynx afin d'en vérifier l'ascension.

Enfin, le contrôle respiratoire, nécessaire pour restaurer la toux volontaire et permettre l'apnée, doit être recherché, afin de protéger les voies aériennes et d'éviter les fausses routes. Pour travailler ce point, référez-vous aux exercices respiratoires, notamment aux exercices de rétention d'air et « du Sagittaire ».

➔ La rééducation alimentaire

Lorsque le réflexe de toux est présent et que la déglutition de la salive est correcte, les essais alimentaires peuvent être entrepris. Cette étape comporte des risques de fausses routes pouvant provoquer des encombrements trachéo-bronchiques, voire des infections pulmonaires. Il est donc délicat d'aborder ce type de troubles, qui peuvent être

soit minimisés par le patient, soit au contraire vécus comme très anxiogènes. En centre de rééducation, les premiers essais sont réalisés avec du matériel d'aspiration à portée de main et en présence d'un médecin ou d'une infirmière, mais vous qui vous rendez au domicile du patient ne disposez malheureusement pas de ces garanties indispensables. Vous devez donc obtenir l'aval d'un médecin ORL ou d'un médecin du centre de rééducation lors d'un bilan de suivi, avant de procéder à tout nouvel essai alimentaire.

Le patient doit avoir une bonne connaissance du fonctionnement normal de la déglutition et des troubles qu'il présente lui-même. En effet, manger est pour tout un chacun un acte quasi-automatique, au même titre que respirer, c'est pourquoi les mécanismes de la déglutition sont souvent méconnus. Fournir au patient des explications à ce sujet lui permet de mieux comprendre les manœuvres qu'on lui demandera d'effectuer par la suite, et leur intérêt dans la rééducation de ses troubles.

✓ **Positionnement du patient et postures de sécurité**

Quelques règles essentielles sont à observer concernant l'environnement et le positionnement du patient. En effet, il est souhaitable de pratiquer les premiers essais alimentaires dans un lieu favorable à la concentration, c'est-à-dire sans télévision, radio, ni allées et venues. Il faut également choisir le moment opportun, puisque le patient doit être vigilant, reposé et avoir faim. Enfin, il peut être judicieux de faire suivre les essais alimentaires d'une séance de kinésithérapie d'expectoration, afin d'évacuer les aliments qui auraient pénétré dans les bronches.

Le patient doit être confortablement installé dans son fauteuil, tandis que vous vous asseyez à sa hauteur. Veillez à ce que la cuillère que vous lui présentez lui parvienne de bas en haut, et non de haut en bas, comme l'illustre le schéma ci-dessous. Ceci évite qu'il ne relève la tête en extension, ce qui l'exposerait aux fausses routes.



BIEN : le menton est rentré



MAL : le menton est ouvert

Selon les difficultés du patient, vous pouvez lui enseigner une manœuvre ou une position de sécurité. Celles-ci ne sont parfois utilisées que lors des premiers essais alimentaires, puis progressivement abandonnées s'il n'y a pas de difficultés. A l'inverse,

certain patients qui se réalimentent oralement depuis longtemps se plaignent parfois de tousser pendant les repas. Dans ce cas, il vous sera utile d'assister à la prise d'un repas pour proposer ensuite des techniques améliorant la déglutition. Les faibles capacités motrices du patient LIS l'empêchent souvent de réaliser ces manœuvres de protection. Pourtant, ébaucher un mouvement de protection contribue à le maintenir attentif à sa déglutition, et ainsi mieux protéger ses voies aériennes.

- La position la plus courante consiste à **rapprocher le menton du sternum par une légère flexion de la tête**, afin d'accentuer la montée du larynx et favoriser la bascule de l'épiglotte. Elle est préconisée même si le patient n'a pas de troubles de déglutition importants, à titre préventif. Il faut toutefois garder à l'esprit que la canule de trachéotomie gêne l'ascension laryngée, et que son ablation produit la plupart du temps une amélioration de la déglutition.
- Si l'occlusion laryngée est difficile par mauvais recul de la base de langue, vous pouvez demander au patient de **rentre le menton en gardant le cou droit**, c'est-à-dire de faire le double menton. Cette position favorise un recul passif de la langue plus accentué qu'en fléchissant simplement le cou vers l'avant.
- Si les fausses routes sont fréquentes, privilégiez une fermeture précoce des cordes vocales en faisant réaliser au patient **une apnée avant la déglutition**, puis en ne reprenant sa respiration qu'une fois la déglutition achevée.
- Pour plus de sécurité, proposez la **déglutition sus-glottique**, qui consiste en une apnée et un verrouillage laryngé sitôt que l'aliment est mis en bouche, puis en un petit raclement de gorge ou éventuellement une toux juste après la déglutition. Par sécurité, une seconde déglutition peut être réalisée avant une reprise inspiratoire prudente.
- La **déglutition super-sus-glottique** est encore plus sécurisante mais n'est que rarement proposée aux personnes LIS, dont les capacités motrices sont généralement minimes. Vous devez en effet offrir au patient un point d'appui, qu'il utilise en résistance. Il s'agit généralement d'un appui frontal vers l'avant, ou nuchal vers l'arrière, contre votre main, ce qui bloque efficacement les voies respiratoires et favorise la propulsion du bol alimentaire vers le pharynx.

- En cas de mauvaise ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage, introduisez éventuellement la **manœuvre de Mendelsohn**, consistant à insister sur la pression de la langue contre le palais lors de la phase buccale et sur le maintien volontaire de l'ascension laryngée, légèrement prolongée à chaque déglutition. Si besoin, aidez le patient en maintenant manuellement son larynx en élévation.

Il peut arriver que les aliments stagnent au niveau du carrefour aéro-digestif. En cas de doute, demandez au patient d'émettre un [Aaaa...] prolongé, afin d'évaluer la qualité de sa voix. Si celle-ci est grailonnée, une ou deux toux volontaires chasseront les aliments vers l'œsophage.

✓ **Progression des essais alimentaires**

Les premiers essais se font généralement en centre de rééducation, avec de toutes petites quantités qui, selon les progrès réalisés, sont augmentées progressivement. L'aliment doit être goûteux, sa texture facile à déglutir et sa température adaptée, de préférence froide au début. Il est important, si le patient reçoit une alimentation mixée, de lui montrer les aliments avant de les mixer. La progression des essais alimentaires s'effectue généralement dans l'ordre suivant :

- ① Semi-solides froids et sucrés : yaourts, compotes, crèmes.
- ② Semi-solides chauds et salés : purées de légumes.
- ③ Solides : viande ou poisson de moins en moins mixés.
- ④ Liquides épais et goûteux : laitages semi-liquides (yaourts battus), jus de fruit épaissis à
la compote, potages épaissis aux flocons de purée ou au moyen d'épaississant artificiel,
vendu en pharmacie.
- ⑤ Liquides fluides et goûteux, ou gazeux : sirops, jus de fruits, boissons gazeuses.
- ⑥ Eau plate.

Les repas doivent être fractionnés s'ils excèdent 30 à 45 minutes, car dans ce cas ils fatiguent excessivement le patient et l'exposent aux fausses routes. L'alimentation par voie orale peut s'étendre à tous les repas, jusqu'à constituer l'unique mode d'alimentation du patient. En revanche, si elle demeure difficile, elle ne représentera qu'un apport « pour le

plaisir », en parallèle d'une nutrition entérale de confort. Encore une fois, il importe de garder des objectifs modestes car la déglutition des patients LIS est souvent limitée à une alimentation mixée ou hachée, accompagnée de liquides épaissis ou gazeux.



LA PHONATION

La reprise de la phonation est extrêmement variable d'une personne LIS à l'autre. Alors que les « vrais LIS » ne peuvent plus reparler et doivent se limiter à un code oculo-palpébral, les « LIS incomplets » retrouvent parfois une parole chuchotée, voire même une véritable phonation. Dans ce cas, les séquelles présentées sont souvent une dysarthrie accompagnée d'une voix faible et rauque, à laquelle s'ajoute une incoordination pneumophonique. Généralement, si les patients locked-in syndrome récupèrent leur voix, c'est au cours de leur séjour initial en centre de rééducation fonctionnelle, au moment de la décanulation. Si la personne LIS que vous suivez à domicile n'a pas déjà récupéré quelques capacités de phonation, la probabilité qu'elle reparle est faible. Toutefois, cela ne vous interdit pas d'essayer, sans pour autant lui donner de faux espoirs. Nous aborderons donc toutes les étapes de la reprise de la phonation.

➔ La reprise de la phonation

Si le patient porte une canule de trachéotomie, il convient de la boucher partiellement avant de procéder aux premiers essais de phonation. De cette façon, votre patient se réhabitue progressivement au passage de l'air dans son larynx. Si la canule de trachéotomie comporte un ballonnet, il doit être dégonflé lors de ces essais. Plus tard, vous pouvez boucher totalement la canule de trachéotomie et proposer à votre patient de tenter d'émettre des sons. Poser de la voix sur le souffle nécessite souvent un réentraînement car les personnes porteuses d'une canule de trachéotomie perdent l'habitude de respirer par les voies aériennes supérieures et ne peuvent réaliser d'emblée un souffle buccal. En exerçant des pressions thoraciques sur le temps de l'expiration, vous

aiderez le patient à mobiliser davantage ses cordes vocales. Le bouchage de la canule permet souvent la réapparition de sons gutturaux ou de véritables sons voisés.

Si la voix est absente, une paralysie bilatérale en ouverture des cordes vocales peut en être la cause. Dans ce cas, continuer les exercices respiratoires permet parfois d'obtenir une régression de la paralysie. En effet ces deux fonctions occupent une région anatomique commune, la zone laryngée, et de ce fait interagissent considérablement l'une sur l'autre. L'absence de voix peut aussi être liée à une perte de la commande volontaire des cordes vocales, que P. VAN EECKHOUT appelle « apraxie de la voix ». Il préconise beaucoup l'humour qui, du fait de la dissociation automatico-volontaire, permet le retour de certains sons. En règle générale, la charge émotionnelle favorise considérablement l'expression verbale. Le bâillement et la toux peuvent aussi être exploités pour réamorcer la voix.

L'enrichissement quantitatif du tableau articulatoire doit être mené de façon analytique, en mobilisant les lèvres et la langue du patient pour lui faire réaliser passivement chaque son. De cette façon, vous provoquez un retour des sensations kinesthésiques bucco-linguales. Ce n'est que dans un second temps que vous demanderez au patient de reproduire les positions articulatoires sans aucune aide. La récupération des praxies bucco-faciales ne s'effectue pas dans le même ordre selon les personnes. Certaines retrouvent d'abord le mouvement de fermeture des lèvres, ce qui leur permet d'émettre des phonèmes bilabiaux tels que [p] ou [b], alors que d'autres récupèrent plus précocement une mobilité linguale, et peuvent articuler des sons apico-dentaires et apico-alvéolaires, comme [t], [d], [s], [z]. Si les mouvements labiaux et les mouvements linguaux sont impossibles, l'articulation peut être limitée aux voyelles, bien que les « étirées » telles que [i] et [é], ou « projetées » comme [u] et [ou] requièrent une petite possibilité d'étirement et de protrusion des lèvres. Quoi qu'il en soit, les phonèmes vélaires constituent souvent la difficulté majeure des patients LIS, car la mobilisation du dos de la langue leur demande un véritable effort.

➔ Le travail du souffle phonatoire

En situation de phonation, la majorité des personnes LIS éprouvent des difficultés à coordonner la reprise d'air et l'émission de la parole. Cette incoordination pneumophonique se manifeste par une voix très faible, des inspirations anarchiques, des rhèses très courtes et des fins de phrases quasiment inaudibles.

Comme nous l'avons évoqué dans le chapitre sur la respiration, vous devez chercher à ce que votre patient adopte une respiration abdominale, car ce type de respiration dépense moins d'énergie et évite le comportement d'effort laryngé. En parallèle de ce travail de placement respiratoire, vous pouvez entraîner un allongement de la durée du souffle phonatoire, souvent limitée chez les personnes LIS et les contraignant à ne parler que sur des rhèses courtes, de quelques syllabes. Proposez, pour ce faire, des exercices de tenue phonatoire, d'abord sur un phonème fricatif non voisé tel que [ch] ou [f], puis sur des voyelles telles que [o] ou [a], en recto-tono et à intensité constante. Vous devez également tenter de faire augmenter l'intensité du souffle phonatoire, en régulant la perte massive d'air en début de phonation et en vérifiant que votre patient ne présente pas de déperdition nasale. Dans ce cas, remobilisez le voile du palais hypotonique par les exercices vélaires mentionnés en page 19. Vous pouvez aussi, avec l'accord du patient, pincer ses narines pour qu'il perçoive la différence entre les émissions sonores qu'il réalise avec et sans déperdition nasale. Eventuellement, pressez le thorax avec la paume de votre main, afin de prolonger l'expiration pendant la sonorisation et donner plus de puissance expiratoire, donc de voix. En outre, cette technique permet d'éviter que le patient ne parle sur l'inspiration. Dans les premiers temps, vous appuyez à chaque syllabe puis, lorsque le souffle est plus ample, vous n'appuyez qu'en début de rhèse, mais de façon prolongée pendant toute l'émission de voix.

Enfin, des exercices de répétition de phrases ou de lecture indirecte de textes permettent d'améliorer la coordination pneumo-phonique. Incitez le patient à effectuer des reprises inspiratoires abdominales au moment opportun. Le choix des textes est important car la longueur des phrases doit être adaptée à la capacité respiratoire du patient. Gardez toutefois à l'esprit que la phonation des personnes LIS leur permet rarement une adéquation parfaite avec la ponctuation des textes. De plus, les performances sont très fluctuantes d'une séance à l'autre. Si certains jours les sujets LIS s'expriment avec une articulation et une intensité de voix satisfaisantes, il existe aussi des jours où la parole n'est soutenue que par un souffle faible, à peine audible.

➔ La rééducation de la dysarthrie

L'articulation est souvent imprécise en raison des troubles des praxies bucco-linguo-faciales. Les exercices praxiques, décrits dans le chapitre qui y est consacré,

améliorent la phonation et doivent être réalisés le plus souvent possible, l'idéal étant deux fois par jour. Il faut toutefois veiller à ne pas demander des mouvements trop importants ou trop amples, afin d'éviter que des syncinésies ne s'installent.

Toutefois, des imprécisions demeurent souvent sur certains phonèmes ou enchaînements de phonèmes. Pour y remédier, appuyez-vous sur des exercices de rééducation de la dysarthrie. La répétition de mots et de phrases de plus en plus longs, ciblés sur les difficultés propres au patient, rétabliront sensiblement son articulation.

→ L'amélioration des paramètres vocaux

Chez les personnes LIS, la récupération de la phonation est souvent vécue comme providentielle, ce qui amène les orthophonistes à se demander s'il faut être perfectionniste quant à certains paramètres : l'intensité, la hauteur et le timbre de la voix, ou encore la prosodie, le débit, etc. Etant donné que la parole des personnes LIS est souvent faible et monocorde, nous pensons que travailler ces éléments n'est pas superflu, mais contribue au contraire à gagner en intelligibilité.

Vous pouvez ainsi moduler l'intensité vocale du patient par des variations de voix forte et de voix faible :

- Compter jusqu'à 10, en commençant à voix très basse, puis en augmentant progressivement l'intensité de la voix. Chaque chiffre doit être prononcé plus fort que le précédent :

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10.

- Compter en alternant un chiffre à voix forte et à voix faible : 1 2 3 4 5 6 7 8 9

10... La même chose peut être faite avec les lettres de l'alphabet : a b c d e f g

h i j... etc.

- Tenir une voyelle en commençant à voix très basse, puis en augmentant progressivement l'intensité de la voix : aaaaaaaaaa.

Si la voix du patient est monocorde, vous pouvez intervenir sur la hauteur vocale et les intonations :

- Réaliser des gammes et des sirènes.

- Produire des glissandi ascendants, puis descendants, en partant d'une note grave rendue progressivement de plus en plus aigue, et inversement.
- Prononcer les syllabes de mots simples sur des hauteurs différentes, par exemple, dire « bon- » avec une voix grave, et « -jour » avec une voix aigue.
- Répéter des phrases en exagérant l'intonation. Alternier des exclamations, des questions, des sentiments de colère ou d'étonnement, etc. Par exemple : « Oh, comme c'est joli ! », « Reviens ici tout de suite ! », « Bravo ! », « Mais pourquoi ? », etc.
- Lire des extraits de pièces de théâtre, de fables ou de contes en « mettant le ton ». Cet exercice est extrêmement difficile pour les personnes LIS.

Enfin, si la voix du patient est nasonnée, vous pouvez lui proposer les exercices suivants :

- Répéter les sons [a-an], [o-on] et [è-in], ainsi que des mots contenant à la fois des phonèmes oraux et nasaux, comme « maman », « coton », « manteau », etc.
- Expirer par la bouche ou prononcer une phrase sans phonème nasal, telle que : « Flute, le fil est coupé, c'est fichu ! », en plaçant sous les narines un petit miroir qui ne doit pas se couvrir de buée.



L'EXPRESSIVITE DU VISAGE



Les massages faciaux :

La mimique est primordiale dans les interactions verbales. Ainsi, le froncement des sourcils, la moue ou le sourire appuient considérablement le discours. Les fonctions motrices du visage diffèrent selon les patients, et il est parfois difficile de faire la part des choses entre une paralysie faciale et des troubles praxiques. Cependant, quelle que soit l'importance de l'atteinte, vous devez chercher à enrichir l'expressivité du visage pour le faire revivre.

➔ Intérêt des massages faciaux

Les massages faciaux peuvent être pratiqués en début de séance, pour échauffer et assouplir les fibres musculaires, grâce à une meilleure circulation sanguine dans les tissus. Ils peuvent également être réalisés en fin de séance, afin de relâcher et détendre

les fibres musculaires qui se contractent excessivement pendant les efforts musculaires. Les massages sont aussi indiqués en cas de paralysie faciale unilatérale, pour tenter de redonner une mobilité au côté atteint et limiter d'éventuelles déformations du côté sain, souvent hypertonique.

✓ Règles à respecter

Il est préférable de vous lubrifier les mains au préalable, en utilisant une crème hydratante neutre. Concernant l'installation, le patient est assis sur une chaise ou un fauteuil, tandis que vous vous placez debout derrière lui, face à un miroir, afin de contrôler vos gestes. Plusieurs techniques sont à votre disposition :

- L'empaumage, qui consiste à apposer la paume de la main sur la peau
- Le pétrissage, réalisé avec la pulpe des doigts
- L'effleurement de la peau avec le bout des doigts
- Le lissage, mouvement plus appuyé que l'effleurement
- Le stretching, qui renvoie à un pincement de la peau entre le pouce et l'index
- Le décollement, proche du stretching, mais moins tonique.

L'emploi des différentes techniques dépend de l'objectif visé. Lorsque le massage est réalisé pour tonifier les muscles, le stretching et le décollement sont préconisés. En revanche, s'il s'agit d'un massage décontractant, le lissage et l'effleurement sont plus appropriés. Quoi qu'il en soit, massez toujours le visage de l'intérieur vers l'extérieur, du haut vers le bas et de façon symétrique, hormis si le patient présente une paralysie faciale unilatérale. Dans ce cas, bloquez le côté sain en y apposant votre paume de main, et ne mobilisez que le côté atteint, de l'autre main.

✓ Déroulement du massage

Le visage peut être divisé en trois zones traitées successivement. La première zone regroupe le front et les yeux, la deuxième réunit le nez et les joues, tandis que la troisième rassemble la zone buccale, le menton et le cou.

➤ Zone 1 :

Le massage débute donc par la partie supérieure du visage, qui participe à l'expression de sentiments tels que l'étonnement ou le mécontentement, par le haussement ou le froncement des sourcils et le plissement du front. Massez d'abord par petites pressions *le muscle frontal*, qui permet de lever les sourcils, en procédant du bas et du

milieu du front vers le haut et l'extérieur du front. Massez ensuite par petites rotations de la pulpe de l'index *les muscles sourciliers*, responsables du froncement des sourcils. Progressez du bas vers le haut et de la tête du sourcil vers la queue du sourcil.

Demandez au patient de fermer les yeux, puis étirez les fibres des *paupières supérieures* par un lissage allant de la commissure intérieure de l'œil vers la commissure extérieure. Ensuite, soulevez-les délicatement par des petites rotations exercées avec votre index. Ces mouvements facilitent l'ouverture des paupières, grâce aux sensations kinesthésiques ainsi éprouvées. Massez *les paupières inférieures* de la même façon, par un lissage depuis les ailes du nez vers le bord externe, puis par des petites rotations. Enfin, appliquez vos mains sur les tempes du patient pour masser ses *globes oculaires*, en réalisant, avec le majeur ou l'index, des rotations douces à travers les paupières closes, procurant un effet relaxant.

➤ Zone 2 :

Le massage facial se poursuit par *le haut de l'arête du nez*. Appliquez vos mains sur les joues du patient et, avec vos majeurs, lissez les fibres du milieu des ailes du nez jusqu'aux sourcils. Lissez ensuite *le bas des ailes du nez et les narines*, en évasant le mouvement jusqu'au milieu des joues. Ces mouvements mobilisent le muscle transverse du nez, le muscle dilateur des narines et le muscle myrtiliforme, qui participent à l'expression du dégoût, de la sévérité, de la colère, etc.

Massez *les joues* en respectant toujours le sens de bas en haut et de l'intérieur vers l'extérieur. Vous pouvez associer l'étirement des fibres musculaires à un mouvement de pétrissage, afin de soulever l'aponévrose musculaire. De ce fait, les muscles sont échauffés par l'augmentation de la vasodilatation. Le pincé-roulé, qui consiste à attraper la peau pour lui faire subir une ondulation sous les doigts, est également très efficace mais ne doit pas être douloureux. Si vous recherchez davantage la décontraction que la tonification du muscle jugal, préférez les techniques de l'effleurage doux ou de l'empaumage, c'est-à-dire le maintien de la paume de main à plat sur la joue afin de détendre les muscles.

➤ Zone 3 :

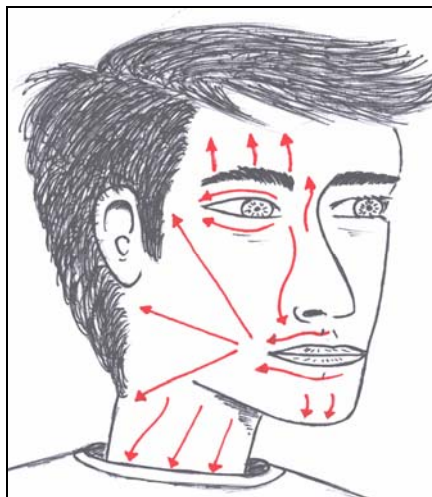
Le massage facial s'achève par la partie inférieure du visage, dont l'importance est capitale pour sourire, exprimer le doute, le dégoût, réaliser des moues de mécontentement,

etc. Cette région est également concernée par les mouvements phonatoires et les mouvements de déglutition. Commencez par tonifier *les lèvres supérieure et inférieure* en attrapant la peau, du bout des doigts et sans la pincer trop fort, puis en la relâchant de façon énergique. Etirez ensuite vers l'extérieur *les commissures labiales* ainsi que *le muscle orbiculaire de la bouche*, afin de permettre la réapparition du sourire et des voyelles étirées ou projetées.

Poursuivez le massage en région mentonnière, en pétrissant fermement *la houppe* et *le carré du menton*, puis en lissant cette zone de l'intérieur vers l'extérieur du visage. Etirez ensuite la peau du menton avec la pulpe des doigts, en direction du plancher buccal.

Le massage se poursuit *par le muscle peaucier de la face antérieure du cou*, qui s'étend du maxillaire inférieur jusqu'au thorax. Contrairement à tous les autres muscles, le peaucier du cou doit être massé du haut vers le bas. Pétrissez d'abord profondément le menton vers la clavicule, puis lissez cette zone de façon apaisante. Vous pouvez mobiliser *le larynx* latéralement, sans insister si votre patient ressent la moindre douleur. Cette mobilisation améliore le mouvement d'ascension laryngée lors de la déglutition. Achevez le massage par *le muscle peaucier de la face arrière du cou*, de bas en haut et de l'intérieur vers l'extérieur. Massez cette région avec les pouces, sans appuyer sur les épiphyses vertébrales, pour installer une détente agréable. Si le patient est très contracté, étendez le massage aux muscles deltoïdes et trapèzes afin d'approfondir la décontraction.

Le schéma ci-dessous résume les étapes essentielles du massage facial :





L'utilisation du mime :

Ce travail est très important car, dans la continuité du massage, il permet un enrichissement de la mobilité faciale. Il s'agit de demander au patient d'évoquer, par les expressions de son visage, différents sentiments tels que la peur, l'étonnement, le dégoût, la colère, etc. S'il n'y parvient pas, vous pouvez lui proposer cet exercice sur imitation, en réalisant vous-même la mimique devant lui. Parfois, c'est une dissociation automatico-volontaire qui empêche l'expression volontaire des sentiments, alors que les mouvements automatiques sont préservés. Dans ce cas, vous pouvez vous appuyer sur des situations concrètes, par exemple en blaguant avec votre patient pour provoquer le rire, ou en lui faisant sentir des odeurs exécrables pour faire réapparaître une mimique de dégoût.

Chez certaines personnes, les mimiques sont bien réalisées mais restent imprimées trop longtemps sur un visage figé. Parfois, c'est la persévération d'une mimique qui parasite les suivantes. Si c'est le cas, demandez au patient de lisser tous ses traits afin de retrouver une expression de visage la plus neutre possible. Si cela lui est impossible, vous pouvez réaliser quelques mouvements de lissage du visage, en vous reportant si besoin au chapitre sur les massages faciaux. Ce n'est que lorsque son visage aura recouvré sa détente que vous lui demanderez de mimer un autre sentiment.



BIBLIOGRAPHIE

- BRIHAYE-ARPIN S., SAUVIGNET A., TESSIER C., (2005), « Défense et illustration de la rééducation de la déglutition chez l'adulte », *OrthoMagazine*, n° 57, p. 16-21.
- COT F., DESHARNAIS G., (1985), *La dysphagie chez l'adulte*, Ed. Maloine.
- COUTURE G., EYOUM I., MARTIN F., (1997), *Les fonctions de la face, évaluation et rééducation*, Ortho Edition.
- GAUDEUL V., « Communiquer sans la parole ? », guide pratique des techniques et des outils disponibles, publication de l'Association du Locked-In Syndrome.

- GHORBEL S., (2002), *Statut fonctionnel et qualité de vie chez le locked-in syndrome à domicile*, DEA Motricité Humaine et Handicap, Laboratory of Biostatistics, Epidemiology and clinical Research Université Jean Monnet Saint-Etienne, Montpellier, France.
- HIRT C., (1999), *Les troubles de la voix et de la parole dans la maladie de Parkinson*, Ortho Edition.
- LE HUCHE F., ALLALI A., (1989), *La voix, Thérapeutique des troubles vocaux*, 2^{ème} édition, Ed. Masson.
- VAN EECKHOUT P., (2001), *Le langage blessé, reparler après un accident vasculaire cérébral*, Ed. Albin Michel.
- VAN EECKHOUT P., (1996), *Le locked-in syndrome*, texte rédigé d'après une communication faite au congrès de Limeil-Brévannes, en novembre 1996. Publication de l'Association du Locked-In Syndrome.



COORDONNEES UTILES

Association du Locked-in Syndrome

225, boulevard Jean Jaurès

MBE 182

92100 BOULOGNE-BILLANCOURT

Téléphone : 01 45 26 98 44

Email : contact@alis-asso.fr

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

RESUME

Le locked-in syndrome est un tableau neurologique rare, consécutif à un accident vasculaire du tronc cérébral. Les patients qui en souffrent sont lourdement handicapés, tant sur le plan physique que communicationnel, bien que leur conscience et leur intelligence soient parfaitement intactes. Une proportion de plus en plus grande de personnes atteintes de cette pathologie fait aujourd'hui le choix de retourner vivre à domicile.

Nous avons donc adressé un questionnaire à des orthophonistes libérales afin d'évaluer leur niveau de connaissance du locked-in syndrome, puis nous avons accompagné différentes orthophonistes dans leurs rééducations à domicile. Ceci nous a permis d'élaborer un livret d'information, afin de faciliter la rééducation orthophonique de cette pathologie après le retour à domicile des patients.

Mots-clés :

- locked-in syndrome
- retour à domicile
- livret d'information
- communication
- déglutition
- phonation
- massages faciaux