

Aspect médical, communication et qualité de vie après un Locked-In Syndrome : Revue de vingt cas.

(Texte tiré d'une affiche présentée au premier congrès canadien de l'AVC, Québec, 7 juin 2010)

Par Dr Nicole Beaudoin¹², Louise DeSerres¹², Nathalie Martel¹, Danielle Forté¹ et Agathe Nicolaidis¹

1. Institut de réadaptation Lindsay-Gingras de Montréal (IRM)
2. Centre de recherche ininterdisciplinaire en réadaptation du Montréal métropolitain (CRIR)

INTRODUCTION

- Le Locked-In Syndrome (LIS) est un état caractérisé par une tétraplégie, une paralysie faciale, une anarthrie, une aphonie, une dysphagie et une paralysie des muscles oculaires. Le mouvement vertical des yeux et le clignement des paupières sont les seuls mouvements volontaires préservés. Le patient est pleinement conscient de son environnement.
- Le LIS est causé le plus souvent par un accident vasculaire du tronc cérébral. Le plus fréquemment une thrombose de l'artère basilaire est responsable de l'atteinte des voies cortico-spinales et cortico-bulbaires bilatérales localisées dans les pyramides de la protubérance.
- Vingt patients présentant un LIS ont été hospitalisés à l'IRM depuis 1984. Notre étude portant sur ces patients inclut une révision du dossier médical, un questionnaire, un examen clinique et fonctionnel des activités de la vie quotidienne ainsi qu'une évaluation de la communication. Un questionnaire en lien avec la qualité de vie a été rempli par les patients et leurs aidants. Seize de ces patients avaient moins de 40 ans au moment de leur AVC.

ASPECT MÉDICAL

1. Aucun de nos patients n'a eu de syndrome douloureux chronique, de plaie ou de complication pulmonaire après la première année post-événement. Plusieurs d'entre eux ont présenté à long terme une labilité émotionnelle et, quelques uns sont demeurés apathiques. Deux d'entre eux sont décédés (refus de s'alimenter) respectivement 2 ans et 10 ans après l'AVC.

2. CATÉGORIES DE LIS

Les types de LIS présentés par les patients ont été classifiés en 3 catégories :

- 1/20 : COMPLET
Aucun mouvement actif, aucun mouvement oculaire;
- 9/20 : CLASSIQUE
Quelques mouvements cervicaux, faciaux, pouce ou orteil;
- 10/20 : INCOMPLET
Récupération partielle de la déglutition, de la voix et de mouvements partiels au niveau des membres.

3. RÉCUPÉRATION ET PRONOSTIC

Statut fonctionnel un an post-événement

- Le tube d'alimentation entéral a été enlevé chez 7/10 LIS complets et classiques et, chez 9/10 incomplets. Dans chacun des 2 groupes, 4 patients ont récupérés de la capacité à boire des liquides non épaissis.
- 3/10 LIS complets et classiques et, 1/10 incomplets demeurent avec une trachéostomie de façon permanente. La plupart des LIS incomplets récupèrent d'un certain niveau de voix, quoique faible et dysarthrique.
- Les problèmes visuels peuvent persister plusieurs années. Une diplopie en lien avec une atteinte du VI^{ième} nerf crânien, une instabilité oculaire et un nystagmus sont fréquents, surtout chez les LIS classiques.

ACTIVITÉS DE LA VIE QUOTIDIENNE

- Certains patients présentant un LIS incomplet peuvent participer aux activités de la vie quotidienne mais, choisissent le plus souvent de conserver leur énergie pour des activités plus significatives pour eux.

COMMUNICATION

- Initialement la communication s'effectue par le mouvement vertical des yeux ou le clignement des paupières pour signifier un OUI ou un NON et, plus tard, pour indiquer les lettres choisies lors de l'épellation de messages. 2 ans après un LIS classique, ces personnes continuent d'utiliser les mouvements des yeux ou de la tête pour indiquer le OUI et le NON.
- Les modes de communication utilisés sont variés et adaptés selon les interlocuteurs, les contextes et l'environnement de vie du patient.
- Habituellement, avec les interlocuteurs familiers, les personnes présentant un LIS classique utilisent l'épellation à l'aide des yeux qui s'avèrent simple et efficace. Cette communication est complétée par l'utilisation de technologies simples, comme un tableau d'épellation ou par des technologies plus complexes incluant un appareil de communication ou un ordinateur avec synthèse vocal.
- Pour activer leur appareil de communication, les LIS classique utilisent différents accès : bâton buccal (1), émulateur de souris à la tête(1), pointeur laser(1), interface activée par un doigt(3), interface activée par le menton(3).
- Les LIS incomplets utilisent principalement leur voix même si elle est faible, étranglée et peu intelligible. La communication est bonifiée par l'épellation et, certains utilisent un ordinateur avec synthèse vocal. La majorité d'entre eux ont la capacité d'écrire manuellement, au moins pour signer leur nom.
- La plupart des LIS qui choisissent d'utiliser un ordinateur s'en servent pour la communication écrite (texte, courriel et internet), pour des activités ludiques, des achats en ligne ou dans un but éducatif.
- L'autonomie au téléphone est généralement impossible pour les LIS complets et classiques et, limités aux interlocuteurs familiers pour les LIS incomplets.

QUALITÉ DE VIE

- En dépit de leur handicap physique particulièrement sévère, étonnamment, la plupart d'entre eux atteignent une qualité de vie qu'ils décrivent comme étant "bonne à assez bonne".

- 12 d'entre eux vivent à la maison 2 ans post événement; 10/20 ont des enfants et ont trouvé des façons originales et bien adaptées à la poursuite de leur implication dans leur rôle parental. Plusieurs s'impliquent avec passion dans différentes activités. Plusieurs ont skié, fait du parachute, des voyages.
- Même si seulement 2/20 ont repris un travail à temps partiel, leur niveau d'implication sociale est parfois impressionnant tel que le démontrent certaines de leurs réalisations notamment, la présentation de conférences, l'écriture de livres (2/20), la mise sur pied de fondation (2/20) et, siéger comme représentant des usagers dans un centre hospitalier.
- Nous avons demandé à ces patients leur opinion sur nos équipes médicales et de réadaptation. Ils demandent à ce qu'on prenne davantage de temps pour les écouter. Ils veulent qu'on les regarde lorsqu'ils parlent. Ils veulent également être impliqués dans toutes les décisions qui les concernent.
- Ils nous ont également révélé que leurs limitations physiques leur ont permis de développer leur patience, leur détermination, leur force, une meilleure capacité d'écoute, un brin de philosophie et beaucoup d'humour.
- La grande majorité des personnes présentant un LIS démontre un désir de vivre bien présent ainsi qu'un niveau de qualité de vie bien au-delà de ce que la sévérité de leurs atteintes pouvait laisser présager. Elles constituent une formidable source d'inspiration pour les équipes traitantes et pour leur entourage.

CONCLUSION

- À la lumière du peu de complications médicales que ces patients présentent après leur première année post-événement, leur forte volonté de vivre, leur implication familiale et sociale, nous jugeons essentiel d'intervenir de façon précoce en équipe interdisciplinaire auprès de ces patients, particulièrement sur le plan de la communication et, d'appliquer une approche leur permettant de s'intégrer pleinement dans leur communauté.

LEXIQUE

Anarthrie : L'anarthrie est le terme utilisé pour désigner un trouble du langage qui se caractérise, en neuropsychologie, uniquement par l'impossibilité d'articuler les sons

Apathique : Se dit de quelqu'un souffrant d'apathie

Apathie : L'apathie est, en médecine, un état de fatigue physique ou intellectuelle profond, le plus souvent réversible, se caractérisant par une indifférence à l'émotion et aux désirs.

Aphonie : Le terme aphonie vient de a (privé de) et phônê (voix), ce mot signifie une perte plus ou moins importante de la voix d'apparition rapide (aiguë) ou durant dans le temps (chronique). L'aphonie est ce que l'on appelle communément une extinction de voix

Diplopie : La diplopie se traduit par une sensation de vision double : l'image d'un point objet est dédoublée, sa projection ne correspondant pas à la même zone de la rétine.

Dysphagie : La dysphagie est une sensation de gêne ou de blocage ressentie au moment de l'alimentation, lors du passage des aliments dans la bouche, le pharynx ou l'œsophage. Sa forme extrême est l'aphagie (impossibilité de déglutir).

Labilité émotionnelle : Changement rapide et important de l'humeur qui peut être suscité facilement et disparaître rapidement. Il est dû à un affaiblissement des mécanismes frontaux cortico-sous-corticaux sous-jacents au contrôle volontaire (cognitif) des réactions émotionnelles.