

Comment traiter des patients presque totalement paralysés mais dans un état de pleine conscience?

Locked-in syndrome: un concept de prise en charge

Anja Raab^a, Elisabeth Sandner^b

^a Physiothérapie, Clinical Trial Unit, Schweizer Paraplegiker Zentrum, Nottwil

^b Physiothérapie, Schweizer Paraplegiker Zentrum, Nottwil

Quintessence

- Le diagnostic du locked-in syndrome constitue la forme la plus extrême de paraplégie.
- La communication orale est impossible, les patients atteints de ce syndrome ne peuvent « parler » qu'avec les yeux.
- Un concept de prise en charge de ce groupe de patients a été élaboré par un groupe de travail interdisciplinaire.
- De bons résultats sont obtenus chez ces patients avec une prise en charge basée sur une évaluation des besoins des malades, de leurs proches et des professionnels, et couvre l'ensemble du processus de réadaptation, depuis la pose du diagnostic jusqu'après la sortie de la clinique.



Introduction/historique

Le terme «*locked-in*» est dérivé de l'expression anglaise signifiant «verrouillé de l'intérieur», ce qui traduit bien le tableau clinique typique de ce syndrome: un état de pleine conscience néanmoins associé à une paralysie quasi-totale de l'organisme. Les patients présentent une tétraplégie avec paralysie des nerfs crâniens. En résulte une incapacité à communiquer verbalement («mutisme») ainsi qu'une impossibilité à réaliser des mouvements oculaires horizontaux. Dans la forme classique, les mouvements de verticalité oculaires et les mouvements palpébraux sont possibles. Bien souvent, ceux-ci constituent la seule possibilité de communication pour les patients [1]. Tout ceci se produit alors que l'état de conscience de la personne est intégralement préservé. Ainsi, il n'est pas étonnant que les premiers patients atteints de ce syndrome aient été déclarés en état de mort apparente et que leurs corps sans vie aient été traités en conséquence. L'une des premières

descriptions du syndrome date de 1844, elle figure dans le roman «Le comte de Monte-Cristo», qui parle probablement d'une personne ayant réellement existé. Plum et Posner [2] sont les premiers à avoir fourni une définition médicale, en 1966. Outre le *locked-in syndrome* (LIS) «classique», qui constitue la forme la plus fréquente [3], il existe également un LIS dit «total». Dans ce cas, il n'existe aucune possibilité de mouvements oculaires et, par conséquent, ces patients sont en incapacité totale de communiquer, que ce soit verbalement ou visuellement. La littérature existante sur l'évolution de la maladie distingue par ailleurs un LIS transitoire, caractérisé par la présence transitoire des symptômes typiques du LIS, et une forme chronique [3].

Causes du locked-in syndrome

Des lésions bilatérales des pédoncules cérébraux, situés dans le tronc cérébral, sont à l'origine du LIS. Ces lésions vont de pair avec une interruption de la voie



Anja Raab

pyramidale, des voies cortico-bulbaires, des fibres centrales commandant les mouvements oculaires horizontaux et des fibres oculomotrices post-nucléaires [3]. Le LIS peut ainsi être qualifié de forme la plus extrême de paraplégie. En 1986, Patterson *et al.* ont mentionné chez 139 patients l'infarctus pontique comme étant la cause la plus fréquente du LIS. Outre les événements vasculaires, des tumeurs ou des inflammations du tronc cérébral peuvent également déclencher un LIS. Près de la moitié des personnes examinées ont décrit des signes précurseurs, qui, pour la plupart, se sont manifestés la veille de la survenue du LIS. Les vertiges, l'hémiplégie et les céphalées

Le terme «locked-in» est dérivé de l'expression anglaise signifiant «verrouillé de l'intérieur».

constituent les trois signes les plus fréquemment cités. Seuls 10% des patients ont été victimes d'un LIS transitoire. Le taux de mortalité s'élève à 60% environ, dont 88% sont recensés dans les quatre premiers mois. Dans la première semaine après le déclenchement de la maladie, il apparaît dans la majorité des cas qu'une expansion de l'infarctus est à l'origine du LIS. Par la suite, les complications affectant les voies respiratoires constituent la cause de décès la plus fréquente [4]. La durée de survie après le déclenchement d'un LIS est comprise, selon une étude portant sur 28 personnes, entre 1,2 et 12,8 ans (4,9 ans en moyenne) [5]. Jusqu'à présent, il n'existait pas de données relatives à l'incidence d'un LIS pour la Suisse. Des travaux néerlandais évoquent une prévalence de 0,7 pour 10 000 lits en établissement médico-social [6]. Dans la plupart des articles disponibles, seuls quelques cas ont été décrits sous forme de «Case Reports».

Pronostic

Les chances de rétablissement après un LIS sont très variables et impliquent, dans la plupart des cas, un processus s'étendant sur plusieurs années. Selon les travaux de Yang *et al.* (1989), la présence de mouvements oculaires horizontaux précoces serait un indicateur de pronostic favorable pour le LIS [7]. L'expérience clinique montre elle aussi qu'une régression rapide des symptômes est corrélée à un pronostic favorable.

Effets et conséquences d'un locked-in syndrome

La maladie s'accompagne d'une paralysie complète des membres supérieurs et inférieurs avec une sensibilité intacte et une préservation intégrale de l'état de conscience. Les déficits moteurs, plus particulièrement

la capacité plus ou moins limitée à communiquer, tiennent une place importante dans la participation des patients à la vie quotidienne. En fonction du degré de sévérité de la maladie, une alimentation et/ou une respiration artificielles peuvent s'avérer nécessaires, ce qui implique une dépendance personnelle et matérielle relativement importante et a un impact supplémentaire sur la qualité de vie. D'après notre expérience, le rythme des progrès moteurs et oraux est lent, en revanche, il se poursuit durant plusieurs années. La récente instauration d'un programme pluridisciplinaire de réadaptation intensive conduit, selon des travaux de Casanova *et al.* (2003), à des succès significatifs en matière de résultats sur le plan fonctionnel, ainsi qu'à une réduction du taux de mortalité [8, 9]. Outre les progrès moteurs, 42% des patients ont totalement recouvré les fonctions de déglutition ainsi que la capacité à communiquer via des outils techniques. 28% des patients sont également en capacité de communiquer verbalement. Compte tenu du taux de mortalité élevé dans les premiers stades de la maladie, le besoin thérapeutique dans les premières semaines après le déclenchement du LIS s'avère d'autant plus important [9].

Élaboration d'un concept de réadaptation pour les patients atteints du locked-in syndrome

En moyenne, il faut compter 2 à 3 mois après la survenue du LIS pour que le diagnostic clinique soit établi [10], ce qui est très long pour les patients, qui doivent attendre qu'un sens soit trouvé à leurs problèmes alors qu'ils sont enfermés dans leur propre corps. Les causes de la méconnaissance d'un LIS se situent principalement dans la confusion avec d'autres tableaux symptomatiques neurologiques. Ainsi, il n'est pas rare que les termes d'état végétatif, de coma éveillé, d'AVC ou de paraplégie soient associés à un LIS, jusqu'à ce qu'enfin, un premier diagnostic correct soit posé. Cependant, en tenant compte du fait que 86% des patients atteints du LIS possèdent de bonnes capacités attentionnelles, que 76% d'entre eux peuvent lire et que presque 100% de ces patients présentent une préservation totale du sens tactile, il est urgent de faire la distinction entre le LIS et d'autres tableaux symptomatiques neurologiques en ce qui concerne la prise en charge [4, 10].

Il n'existait jusqu'à présent aucune méthode ou concept thérapeutique spécifiquement adapté aux problèmes et besoins des patients LIS ainsi qu'à leurs référents. En vue de développer un tel concept, des questionnaires composés de 7 questions ouvertes (tab. 1) ont

été envoyés en 2009 à un total de 15 patients et 23 employés d'une clinique de réadaptation en Suisse. Sur les 15 questionnaires envoyés aux patients LIS, 10 nous sont revenus. 2 de ces 10 questionnaires avaient été remplis par les conjoints en lieu et place des patients, décédés entre temps. 5 des questionnaires envoyés aux patients sont restés sans réponse.

Les questionnaires remplis par les personnes impliquées dans le processus de réadaptation nous ont tous été retournés complétés. Parmi ceux-ci figuraient les réponses de 17 soignants, 5 thérapeutes et 1 médecin.

Les avis, propositions d'améliorations et contributions (tab. 2) relatifs au séjour en réadaptation ainsi recueillis ont constitué le fondement de l'élaboration du concept de prise en charge LIS. L'aspect «communication» s'est cristallisé comme étant un besoin majeur et indispensable à une prise en charge compétente de ce groupe de patients. Par ailleurs, le souhait de l'équipe soignante de disposer de suffisamment de temps et le souhait des proches d'être plus impliqués ont également été évoqués.

Communication

La paralysie dans la région des nerfs crâniens rend une communication verbale impossible. Aucune articulation, et ainsi aucune formulation de parole n'est possible. Les mouvements de verticalité oculaire,

l'ouverture et la fermeture des paupières sont les seuls mouvements oculaires préservés chez les patients LIS typiques. Le système moteur commandant les mouvements oculaires horizontaux est paralysé [4]. La compréhension du langage en revanche est généralement intacte. Les personnes atteintes du LIS doivent par conséquent apprendre à «parler» avec les yeux.

Au moyen des mouvements de verticalité oculaire, les patients peuvent par exemple apprendre à répondre à des questions demandant une réponse de type oui/non. Cette forme de communication permet certes aux patients de faire part de leurs besoins et demandes, mais exige une grande patience. Même mener des conversations basiques peut nécessiter plusieurs heures. Il n'est pas rare que cela conduise à la frustration et leur donne le sentiment de ne pas être réellement pris au sérieux. Afin d'éviter toute interprétation erronée de la part de l'interlocuteur, il convient de définir, si possible dès le début, un modèle communicationnel unique. Dans les premiers stades du LIS, il est fréquent d'avoir recours à des codes de communication, par exemple regarder en l'air signifie «oui» et regarder au sol signifie «non». En règle générale, les proches sont les premières personnes à déceler l'existence d'une capacité de communication chez les patients [10]. Plus tard dans le processus de réadaptation, il sera plus fréquent d'avoir recours à des claviers et il sera possible de tester une large palette d'outils de communication. Comprendre les souhaits des patients demande une grande patience et une certaine sensibilité. Afin d'augmenter le temps de prise en charge individuelle, le concept LIS prévoit la possibilité, si cela s'avère nécessaire, de faire appel à des «assistant(e)s de communication»: il s'agit de bénévoles formés à la communication avec des patients LIS ainsi qu'à l'utilisation d'outils de communication qui, en plus de consacrer du temps à la thérapie et aux soins quotidiens, se préoccupent des souhaits des patients.

Temps investi par l'équipe soignante

Les personnes interrogées dans le cadre de l'enquête ont indiqué que le personnel de la clinique dispose de trop peu de temps pour assurer une prise en charge 1:1. Ceci complique, voire rend impossible une communication adéquate et conduit à des situations de tension entre les soignants et les patients. Afin que les changements de personnel au sein de l'équipe soignante soient les plus rares possibles, le concept LIS propose de désigner des «soignants référents» ainsi que des «thérapeutes référents» pour toute la durée de la

Tableau 1: Questions d'évaluation aux patients atteints du *locked-in syndrome*, aux proches ainsi qu'au personnel médical en réadaptation.

Question 1	Différences dans la réadaptation de patients tétraplégiques comparativement aux patients atteints du <i>locked-in syndrome</i>
Question 2	Points forts dans la réadaptation de patients atteints du <i>locked-in syndrome</i>
Question 3	Points faibles dans la réadaptation de patients atteints du <i>locked-in syndrome</i>
Question 4	Causes des points faibles dans la réadaptation de patients atteints du <i>locked-in syndrome</i>
Question 5	Points d'amélioration potentielle pour l'avenir dans la réadaptation de patients atteints du <i>locked-in syndrome</i>
Question 6	Propositions de besoins de formation professionnelle sur le thème du <i>locked-in syndrome</i>
Question 7	Collaboration pluridisciplinaire dans la réadaptation de patients atteints du <i>locked-in syndrome</i>

Tableau 2: Réponse au questionnaire issu d'un patient atteint du *locked-in syndrome*.

«Je peux seulement vous dire qu'il existe chez les personnes atteintes du *locked-in syndrome* un potentiel intellectuel énorme en jachère, qui ne demande qu'à être exploité et encouragé. Il n'y a rien de plus grave que de vivre et d'avoir le sentiment de ne plus être bon à rien; sur le plan mental, tout est comme avant, voire encore plus développé. Il convient d'y accorder d'autant plus d'attention.»

réadaptation. Avec cette solution pratique, un interlocuteur unique se tient à disposition du patient comme de ses proches, pour chaque domaine de spécialité. Cette forme de prise en charge par une équipe professionnelle constante garantit une connaissance exhaustive de chaque cas, une communication sans faille entre les professionnels des différents domaines et assure une réadaptation individuelle et ciblée.

Implication des proches

Il est également ressorti de l'enquête qu'aussi bien les patients que les proches ont le souhait d'être activement impliqués dans le processus de réadaptation. Après la survenue d'un LIS, le patient mais aussi les proches sont subitement confrontés à une situation totalement inconnue. Ils manifestent souvent un grand besoin d'informations concernant la maladie et la gestion de la situation globale. Eux aussi sont, du fait de la survenue soudaine de grands changements, extrêmement affectés et mis à l'épreuve. Afin de surmonter les situations les plus difficiles, un professionnel de l'équipe de réadaptation est à leurs côtés de tous temps s'ils devaient avoir besoin de soutien psychologique.

Il est inscrit dans le concept qu'il convient de laisser une place aux questions et à l'expression des souhaits et des peurs des patients et de leurs proches. Ainsi, des visites médicales régulières permettent également de venir répondre à leurs questions et préoccupations continues. Par ailleurs, des tables rondes interdisciplinaires à intervalles réguliers, prenant la forme d'entretiens d'admission ou de réadaptation, constituent une possibilité d'échanger. Le concept LIS prévoit que le contenu des entretiens doit porter sur l'évaluation de l'état d'avancement actuel de la réadaptation ainsi que l'ajustement ou la définition des objectifs de la réadaptation. La participation des patients et de leurs proches est essentielle pour favoriser la compréhension à l'égard du processus de réadaptation.

Connaissances sur le locked-in syndrome

Les personnes interrogées ont cité les solides connaissances du personnel spécialisé sur le diagnostic du LIS et le contact avec les patients comme étant un domaine d'améliorations potentielles.

L'une des solutions proposées par le concept LIS implique la mise à disposition de matériel informatif, de brochures et de livres sur le thème du LIS ainsi que la tenue de formations régulières.

Dans le cadre du traitement de patients LIS, il faut par exemple tenir compte du fait que, contrairement aux patients paraplégiques typiques, la sensibilité est to-

Le personnel de la clinique dispose de trop peu de temps pour assurer une prise en charge 1:1.

talement préservée. Il convient d'en avoir conscience à tout moment dans les mesures thérapeutiques, médicales et dans les soins. Les patients ressentent les points de pression en position allongée mais sont dans l'incapacité de changer de position en raison de la paralysie motrice intégrale, et sont donc dépendants de l'aide externe. Il est plus difficile pour les patients de se manifester en temps utile du fait de leur capacité réduite de communication. Les patients sont soigneusement placés dans des positions régulièrement contrôlées. Bien souvent, de petits changements de position peuvent déjà aider à réduire le mal-être et les douleurs. Dans le cadre du concept LIS, une équipe clé interdisciplinaire est constituée pour assurer la formation et le soutien du personnel médical spécialisé et se tient à la disposition des patients et de leurs proches pour répondre à toutes leurs questions.

Perception

Du fait de la paralysie des nerfs crâniens et de l'impossibilité à se mouvoir, le patient LIS est fortement limité dans la perception de ses sens. Les fonctions sensorielles sont intactes; outre l'odorat et le goût, l'ouïe et la vue aussi sont normales. Un soutien externe est toutefois nécessaire pour influencer la perception par le mouvement et le changement de position. Si les limitations de perception persistent sur une période prolongée, l'image corporelle du patient et sa perception de l'environnement s'en trouvent modifiées. Il peut alors apparaître une opposition entre la réalité actuelle et la réalité subjective. Ceci peut conduire à une confusion mentale, des problèmes d'orientation et une habitude. Afin de soutenir les patients dans leur perception sensorielle, une adaptation de l'environnement est indispensable et urgente. Par conséquent, dans le concept LIS sont par exemple décrites l'organisation de l'espace à l'aide de guides d'orientation et une situation d'éclairage agréable.

Matériel auxiliaire

Dans le concept LIS, l'un des objectifs principaux et points importants en vue d'obtenir une autonomie aussi grande que possible est l'utilisation optimale

d'orthèses chez les patients LIS. Les orthèses doivent toujours être adaptées aux capacités des patients. Les aspects de la communication, du contrôle de l'environnement, de la mobilité et de l'alimentation peuvent ainsi être considérablement soutenus, voire tout simplement rendus possibles. Un système d'appel et d'alerte fiable constitue une condition indispensable pour surmonter les craintes et favoriser l'autodétermination des patients.

Phase de sortie de la réadaptation

La fin de la période de réadaptation arrive pour tous les patients, pas uniquement pour ceux atteints du LIS. Toutefois, du fait de la complexité du syndrome, la question du choix de la solution à la sortie est souvent épineuse et l'approche à adopter est fixée dans le concept LIS. Pour un déroulement optimal de la phase de sortie, il est essentiel de discuter précocement avec le patient et ses proches de la période qui suivra la réadaptation. Pour prendre cette décision, toutes les personnes concernées ont besoin d'explications précises sur les investissements en termes de soins et de prise en charge et les difficultés potentielles.

Il convient de permettre au personnel soignant institutionnel ou ambulatoire qui sera en charge du patient par la suite de s'entraîner précocement aux soins corporels, techniques de transfert, aux manipulations avec le fauteuil roulant ainsi qu'à l'utilisation des éventuels appareillages d'alimentation et de respiration. Dans le domaine thérapeutique aussi, une transition sans heurts vers les séances thérapeutiques en ambulatoire ou les traitements à domicile est recommandée. Une équipe spécialisée, composée de soignants, soutient également régulièrement les proches et le personnel soignant externe sur toute la durée de la réadaptation.

Par ailleurs, en Suisse, des groupes d'entraide offrent aux patients atteints du *locked-in syndrome* et à leurs proches l'occasion d'échanger sur le sujet.

Perspectives

Chaque fois qu'un patient termine la réadaptation, le personnel spécialisé intervenant se prête à une évaluation. Jusqu'à présent, les témoignages ainsi re-

cueillis confirment des efforts fructueux et l'utilité du concept dans la pratique clinique quotidienne. Le personnel soignant évoque plus particulièrement les réunions de coordination mensuelles et les accords contractuels de tous les référents. À ce jour, aucune enquête systématique n'a été réalisée sur le succès de ce concept chez les patients. Toutefois, il apparaît clairement dans les déclarations des patients que le savoir-faire acquis par le personnel médical et l'approche professionnelle de l'aspect de la communication portent déjà leurs fruits.

Le concept aide le personnel médical à mieux prendre conscience des difficultés qui peuvent surgir dans la réadaptation de patients LIS. Ainsi, les patients peuvent compter sur un processus de réadaptation se déroulant en douceur et se concentrer sur l'acceptation de leur maladie et leurs traitements.

Remerciements

Les auteurs remercient l'équipe clé LIS du Schweizer Paraplegiker Zentrum Nottwil pour la mise au point du concept LIS. En outre, les auteurs remercient le Docteur Michael Baumberger, médecin-chef en paraplogie et réadaptation du Schweizer Paraplegiker Zentrum Nottwil, pour la relecture critique de cet article.

Financement/conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts financier ou personnel en rapport avec cet article.

Références

- Golubović V, Muhvić D, Golubović S, Juretić M, Tokmadžić VS. Two different manifestations of locked-in syndrome. *Coll Antropol.* 2013;37(1):313–6.
- Jerome B, Posner MD. Plum and Posner's Diagnosis of Stupor and Coma. Oxford: Oxford University Press; 2007.
- Bauer G, Gerstenbrand F, Rimpl E. Varieties of the locked-in syndrome. *J Neurol.* 1979;221(2):77–91.
- Patterson JR, Grabis M. Locked-in syndrome: a review of 139 cases. *Stroke.* 1986;17(4):758–64. doi:10.1161/01.STR.17.4.758.
- Haig AJ, Katz RT, Sahgal V. Mortality and complications of the locked-in syndrome. *YAPMR.* 1987;68(1):24–7.
- Kohnen RF, Lavrijsen JCM, Bor JHJ, Koopmans RTCM. The prevalence and characteristics of patients with classic locked-in syndrome in Dutch nursing homes. *J Neurol.* 2013;260(6):1527–34. doi:10.1007/s00415-012-6821-y.
- Yang CC, Lieberman JS, Hong CZ. Early smooth horizontal eye movement: a favorable prognostic sign in patients with locked-in syndrome. *YAPMR.* 1989;70(3):230–2.
- Pantke KH. Das Locked-in-Syndrom nach einer Basilaristhrombose: Evaluation motorischer Einschränkungen (Umfrage) sowie deren Bewertung durch neurologische Skalen. *Neurol Rehabil.* 2006;12(1):14–21.
- Casanova E, Lazzari RE, Lotta S, Mazzucchi A. Locked-in syndrome: improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil.* 2003;84(6):862–867. doi:10.1016/S0003-9993(03)00008-X.
- León-Carrión J, Van Eeckhout P, Domínguez-Morales MR. The locked-in syndrome: a challenge for therapy. 2005;213–216.

Correspondance:
Anja Raab, MSc
Physiothérapie,
Clinical Trial Unit
Schweizer Paraplegiker
Zentrum Nottwil
Guido A. Zäch Strasse 1
CH-6207 Nottwil
anja.raab[at]paraplegie.ch
www.paraplegie.ch