

**Institut Limousin de FOrmation  
aux MÉtiers de la Réadaptation  
Orthophonie**

**Effets d'une rééducation orthophonique intensive des troubles de  
la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome**  
Études de cas

Mémoire présenté et soutenu par  
**Hélène Lebreton**

En juin 2019

**Mémoire dirigé par**  
**Jessica REDON**  
Orthophoniste

Membres du jury :

Pr Jean-Yves SALLE, PU-PH en Médecine Physique et de Réadaptation.  
Mme Émilie BERNARD, orthophoniste.

## Remerciements

---

Je souhaite tout d'abord remercier ma directrice de mémoire, Jessica Redon, sans qui ce mémoire n'aurait pu voir le jour. Merci pour ton aide et ta confiance.

Mes remerciements sont aussi adressés à la MAS Perce-Neige de Boulogne-Billancourt. Je remercie particulièrement M. Dautry, M. De la Dure et Mme Belhachem de m'avoir permis de réaliser mon expérimentation en son sein. Merci également à l'ensemble des professionnels y intervenant, pour leur accueil, leur sympathie et leur aide.

Je tiens également à remercier chaleureusement les résidentes de la MAS qui ont accepté de participer à mon étude ainsi que leurs proches, pour leur confiance, leur considération et tous ces moments passés qui m'ont fait évoluer, tant professionnellement que personnellement.

Un grand merci à Mme Pépin-Boutin pour sa disponibilité et le temps qui m'a été consacré, ainsi qu'à Mme Thibault, directrice de l'école d'orthophonie de Limoges, pour sa patience et son soutien sans faille.

J'adresse aussi mes remerciements à Mme Jorand et au Pr Salle pour leur pré-lecture et leurs remarques judicieuses.

Je remercie également toutes les personnes qui m'ont offert leur aide et qui ont participé à mon cheminement dans l'élaboration de ce projet en m'apportant conseils et idées : Mme Judet, Mme Charvériat, Mme Ramos, Mme Méchin, Mme Blandin, Dr Pellas, Dr Nied, Mme Collie, Mme Bouchend'Homme, Mme Puech.

Merci à Claudine et Cathy pour leur relecture attentive.

Et enfin, mes remerciements vont bien sûr à mes proches, famille, amis et camarades de promotion pour leur soutien au quotidien au cours de ces cinq années de formation et les nombreux moments de partage.

À mes parents, pour avoir toujours cru en moi.

## Droits d'auteurs

---

Cette création est mise à disposition selon le Contrat :

« **Attribution-Pas d'Utilisation Commerciale-Pas de modification 3.0 France** »

disponible en ligne : <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/fr/>



## Charte anti-plagiat

---

La Direction Régionale de la Jeunesse, des Sports et de la Cohésion Sociale délivre sous l'autorité du Préfet de région les diplômes du travail social et des auxiliaires médicaux et sous l'autorité du Ministre chargé des sports les diplômes du champ du sport et de l'animation.

Elle est également garante de la qualité des enseignements délivrés dans les dispositifs de formation préparant à l'obtention de ces diplômes.

C'est dans le but de garantir la valeur des diplômes qu'elle délivre et la qualité des dispositifs de formation qu'elle évalue que les directives suivantes sont formulées à l'endroit des étudiants et stagiaires en formation.

Article 1 :

Tout étudiant et stagiaire s'engage à faire figurer et à signer sur chacun de ses travaux, deuxième de couverture, l'engagement suivant :

**Je, soussignée Hélène Lebreton**

**atteste avoir pris connaissance de la charte anti plagiat élaborée par la DRDJSCS NA – site de Limoges et de m'y être conformée.**

**Et certifie que le mémoire/dossier présenté étant le fruit de mon travail personnel, il ne pourra être cité sans respect des principes de cette charte.**

**Fait à Limoges, Le jeudi 16 mai 2019**



Article 2 :

« Le plagiat consiste à insérer dans tout travail, écrit ou oral, des formulations, phrases, passages, images, en les faisant passer pour siens. Le plagiat est réalisé de la part de l'auteur du travail (devenu le plagiaire) par l'omission de la référence correcte aux textes ou aux idées d'autrui et à leur source » .

Article 3 :

Tout étudiant, tout stagiaire s'engage à encadrer par des guillemets tout texte ou partie de texte emprunté(e) ; et à faire figurer explicitement dans l'ensemble de ses travaux les références des sources de cet emprunt. Ce référencement doit permettre au lecteur et correcteur de vérifier l'exactitude des informations rapportées par consultation des sources utilisées.

Article 4 :

Le plagiaire s'expose aux procédures disciplinaires prévues au règlement intérieur de l'établissement de formation. Celles-ci prévoient au moins sa non présentation ou son retrait de présentation aux épreuves certificatives du diplôme préparé.

En application du Code de l'éducation et du Code pénal , il s'expose également aux poursuites et peines pénales que la DRJSCS est en droit d'engager. Cette exposition vaut également pour tout complice du délit.

# Vérification de l'anonymat

---

## Mémoire Certificat de Capacité d'Orthophoniste

Session de juin 2019

### Attestation de vérification d'anonymat

Je soussignée Hélène Lebreton

Etudiante de 5ème année

Atteste avoir vérifié que les informations contenues dans mon mémoire respectent strictement l'anonymat des personnes et que les noms qui y apparaissent sont des pseudonymes (corps de texte et annexes).

Si besoin l'anonymat des lieux a été effectué en concertation avec mon Directeur de mémoire.

Fait à : Limoges

Le : jeudi 16 mai 2019



## Glossaire

---

**Alimentation per os** : Alimentation par la bouche.

**Bolus** : *Synonyme de bol alimentaire.* Masse alimentaire mastiquée, imprégnée de salive, et réunie sur le dos de la langue avant d'être propulsée vers le pharynx et déglutie.

**Diduction** : Mouvement de déplacement latéral de la mandibule.

**Dysarthrie cérébelleuse** : Trouble de la réalisation motrice de la parole consécutif à une atteinte du cervelet et caractérisé par des erreurs de coordination des mouvements articulatoires, un ton monotone et une réduction de l'intensité vocale.

**Dysphagie** : Difficulté à déglutir d'origine organique ou fonctionnelle.

**Etat végétatif** : État défini par l'absence de toute activité consciente décelable alors même que le sujet est en état de veille.

**Fausse-route** : Accident dû à l'inhalation dans les voies aériennes de liquide ou de particules alimentaires normalement destinés à l'œsophage.

**Gastrostomie** : Acte chirurgical consistant à relier directement l'estomac à la peau par une sonde permettant l'alimentation (nutrition entérale).

**Hemmage** : Forme de raclement de la gorge, de toussotement, destiné à débarrasser le larynx ou le pharynx des mucosités qui l'encombrent.

**Hypoesthésie** : Diminution de la sensibilité.

**Hypophonie** : Faiblesse ou altération du timbre ou du ton de la voix.

**Mutisme akinétique** : Syndrome défini par un état massif d'aspontanéité et d'aréactivité contrastant avec des comportements de veille.

**Nutrition entérale** : Mode d'alimentation court-circuitant la bouche et le carrefour aérodigestif et s'effectue par l'introduction lente d'une solution nutritive directement dans la voie digestive.

**Péristaltisme** : Activité motrice caractéristique de certains organes en forme de tube, propulsant leur contenu grâce à des ondes successives de contractions annulaires.

**Plasticité cérébrale** : Capacité du cerveau à modifier l'organisation de ses réseaux neuronaux en fonction de l'environnement et des expériences vécues par l'individu.

**Quadriparésie** : Paralysie légère consistant en une diminution des possibilités de contraction des muscles des quatre membres.

**Quadriplégie** : *Synonyme de tétraplégie.* Paralysie des quatre membres.

**Stase** : Amas de salive ou d'aliments restant dans la bouche ou le pharynx après la déglutition.

**Tarsorrhaphie** : Opération chirurgicale consistant à suturer temporairement les bords des paupières supérieure et inférieure afin de protéger l'œil.

**Trachéotomie** : Incision réalisée au niveau de la paroi antérieure du cou et de la trachée par laquelle est introduite une canule permettant de rétablir la circulation de l'air jusqu'aux poumons.

**Valve de phonation** : Soupape jetable qui se fixe sur la canule de trachéotomie et permet le passage de l'air à l'inspiration et se ferme à l'expiration.

## Table des abréviations

---

**ACRM** : American Congress of Rehabilitation Medicine (Congrès Américain de Médecine Rééducative)

**ALIS** : Association du Locked-In Syndrome

**AMP** : Aide Médico-Psychologique

**AVC** : Accident Vasculaire Cérébral

**BE-LIS** : Batterie d'Évaluation du Locked-In Syndrome

**BV** : Bandes Ventriculaires

**DHI** : Déglutition Handicap Index

**DSA** : Dysphagia Standardized Assessment

**FAM** : Foyer d'Accueil Médicalisé

**IDDSI** : International Dysphagia Diet Standardisation Initiative

**IRM** : Imagerie par Résonance Magnétique

**LIS** : Locked-In Syndrome

**LSVT** : Lee Silverman Voice Treatment

**MAS** : Maison d'Accueil Spécialisée

**MPR** : Médecine Physique et de Réadaptation

**NMES** : NeuroMuscular ElectroStimulation (ÉlectroStimulation NeuroMusculaire)

**ORL** : Oto-Rhino-Laryngologie

**PV** : Plis Vocaux

**SCED** : Single Case Experimental Design

**SSO** : Sphincter Supérieur de l'Œsophage

**VA** : Voies Aériennes

# Table des matières

---

Table des abréviations .....	7
Introduction.....	15
Partie théorique .....	16
1. Le locked-in syndrome .....	16
1.1. Généralités.....	16
1.1.1. Historique .....	16
1.1.2. Définition.....	16
1.1.3. Classification .....	17
1.1.4. Étiologies et données épidémiologiques .....	17
1.1.4.1. Étiologies du LIS .....	17
1.1.4.2. Profil des patients lors de la survenue du LIS .....	17
1.2. Rappels neuroanatomiques et signes cliniques.....	18
1.2.1. Le tronc cérébral .....	18
1.2.1.1. Anatomie descriptive .....	18
1.2.1.2. Anatomie fonctionnelle .....	18
1.2.1.3. Vascularisation .....	19
1.2.2. Lésion chez le locked-in syndrome.....	19
1.2.3. Conséquences cliniques de la lésion .....	20
1.3. Évolution .....	22
1.3.1. Survie et mortalité .....	22
1.3.2. Récupération fonctionnelle .....	22
2. La déglutition .....	23
2.1. La déglutition normale .....	23
2.1.1. Rappels anatomiques : les structures impliquées dans la déglutition .....	23
2.1.2. Physiologie de la déglutition .....	24
2.1.3. Contrôle neurologique de la déglutition .....	25
2.2. Physiopathologie des troubles de la déglutition.....	25
2.2.1. Les défauts de protection des VA.....	25
2.2.2. Les défauts de transport du bol alimentaire .....	26
2.3. La prise en soin de la dysphagie.....	26
2.3.1. Les stratégies d'adaptation .....	26
2.3.2. La rééducation spécifique .....	27
2.3.3. Autres techniques .....	27
3. La déglutition chez la personne atteinte de LIS.....	27
3.1. Troubles spécifiques.....	27
3.2. La prise en soin orthophonique de la dysphagie chez la personne atteinte de LIS.....	29
3.2.1. La rééducation préalable aux essais alimentaires .....	29
3.2.1.1. Exercices analytiques.....	29
3.2.1.2. Exercices fonctionnels.....	30
3.2.2. La rééducation alimentaire.....	30
3.2.2.1. Adaptation de l'environnement et des comportements .....	30
3.2.2.2. Caractéristiques du bolus.....	30
3.2.3. Organisation temporelle de la rééducation.....	31
3.3. La récupération de la déglutition .....	31
Problématique et hypothèses .....	33

1. Problématique.....	33
2. Hypothèses.....	33
Méthodologie expérimentale .....	35
1. Population.....	35
1.1. Critères de sélection .....	35
1.2. Recrutement .....	35
1.3. Présentation des participants .....	36
2. Matériel et protocole expérimental .....	39
2.1. Les évaluations .....	39
2.1.1. Pré-test.....	39
2.1.2. Bilans.....	40
2.1.2.1. Bilan de la déglutition .....	40
2.1.2.2. Mesure contrôle.....	42
2.1.3. Recueil et analyse des données.....	43
2.2. Phase de rééducation.....	44
2.2.1. Organisation temporelle .....	44
2.2.2. Contenu de la rééducation.....	44
2.3. Trame effective du protocole .....	46
Présentation des résultats.....	48
1. Patiente n°1 : Mme G. ....	48
1.1. Résultats du pré-test et projet thérapeutique.....	48
1.1.1. Pré-test.....	48
1.1.2. Projet thérapeutique et moyens mis en œuvre .....	48
1.2. Résultats des bilans.....	49
1.2.1. Bilan orthophonique .....	49
1.2.1.1. Capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée.....	49
1.2.1.2. Niveau atteint au test de capacité fonctionnelle .....	49
1.2.1.3. Déroulement de la déglutition .....	50
1.2.1.4. Temps de déclenchement de la déglutition .....	50
1.2.2. Recueil de données en vie quotidienne.....	51
1.2.2.1. Durée des repas et fréquence des manifestations visibles des troubles de la déglutition.....	51
1.2.2.2. Ressenti du handicap de dysphagie .....	51
1.2.3. Mesure contrôle.....	52
2. Patiente n°2 : Mme M. ....	52
2.1. Résultats du pré-test et projet thérapeutique.....	52
2.1.1. Pré-test.....	52
2.1.2. Projet thérapeutique et moyens mis en œuvre .....	53
2.2. Résultats des bilans.....	53
2.2.1. Bilan orthophonique .....	53
2.2.1.1. Capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée.....	53
2.2.1.2. Niveau atteint au test de capacité fonctionnelle .....	54
2.2.1.3. Déroulement de la déglutition .....	54
2.2.1.4. Temps de déclenchement de la déglutition .....	55
2.2.2. Recueil de données en vie quotidienne.....	55
2.2.2.1. Durée des repas et fréquence des manifestations visibles des troubles de la déglutition.....	55

2.2.2.2. Ressenti du handicap de dysphagie .....	56
2.2.3. Mesure contrôle.....	56
3. Patiente n°3 : Mme N. ....	57
3.1. Résultats du pré-test et projet thérapeutique .....	57
3.1.1. Pré-test .....	57
3.1.2. Projet thérapeutique et moyens mis en œuvre .....	57
3.2. Résultats des bilans.....	57
3.2.1. Bilan orthophonique .....	57
3.2.1.1. Capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée.....	57
3.2.1.2. Niveau atteint au test de capacité fonctionnelle .....	58
3.2.1.3. Déroulement de la déglutition .....	58
3.2.1.4. Temps de déclenchement de la déglutition .....	59
3.2.2. Recueil de données en vie quotidienne.....	59
3.2.2.1. Durée des repas et fréquence des manifestations visibles des troubles de la déglutition.....	59
3.2.2.2. Ressenti du handicap de dysphagie .....	60
3.2.3. Mesure contrôle.....	60
4. Patiente n°4 : Mme S. ....	61
4.1. Résultats du pré-test et projet thérapeutique .....	61
4.1.1. Pré-test .....	61
4.1.2. Projet thérapeutique et moyens mis en œuvre .....	61
4.2. Résultats des bilans.....	61
4.2.1. Bilan orthophonique .....	61
4.2.1.1. Capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée.....	61
4.2.1.2. Niveau atteint au test de capacité fonctionnelle .....	62
4.2.1.3. Déroulement de la déglutition .....	63
4.2.1.4. Temps de déclenchement de la déglutition .....	63
4.2.2. Recueil de données en vie quotidienne.....	64
4.2.2.1. Durée des repas et fréquence des manifestations visibles des troubles de la déglutition.....	64
4.2.2.2. Ressenti du handicap de dysphagie .....	64
4.2.3. Mesure contrôle.....	65
Discussion .....	66
1. Caractérisation des atteintes neuroanatomiques des participantes.....	66
2. Analyse et interprétation des résultats .....	67
2.1. Motricité oro-pharyngo-laryngée .....	67
2.2. Temps de déclenchement du réflexe de déglutition .....	67
2.3. Capacités fonctionnelles de déglutition .....	68
2.4. Durée des repas .....	69
2.5. Manifestations visibles des troubles de la déglutition .....	69
2.6. Auto-évaluation du ressenti du handicap de dysphagie .....	70
3. Confrontation des résultats aux hypothèses.....	71
3.1. Hypothèses opérationnelles .....	71
3.2. Hypothèse générale.....	72
4. Confrontation aux données de la littérature .....	73
5. Biais et limites de l'étude .....	73
5.1. Concernant l'échantillon .....	73
5.2. Concernant l'évaluation .....	74

5.2.1. La démarche d'évaluation .....	74
5.2.2. Outils d'évaluation .....	75
5.3. Concernant la rééducation .....	75
6. Perspectives .....	76
Conclusion .....	78
Références bibliographiques .....	79
Annexes.....	86

## Table des illustrations

---

Figure 1 : Localisation des nerfs crâniens dans le tronc cérébral (vue dorsale) .....	19
Figure 2 : Coupe transversale du pont au niveau des nerfs trijumeaux (Felten et Shetty, 2011).....	20
Figure 3 : Questionnaire à destination du personnel soignant.....	42
Figure 4 : Schéma des massages selon Gatignol .....	46
Figure 5 : Distribution des temps de déglutition de Mme G. ....	51
Figure 6 : Résultats de Mme G. au DHI.....	52
Figure 7 : Résultats de Mme M. au DHI .....	56
Figure 8 : Distribution des temps de déglutition de Mme N. ....	59
Figure 9 : Résultats de Mme N. au DHI.....	60
Figure 10 : Distribution des temps de déglutition de Mme S.....	63
Figure 11 : Résultats de Mme S. au DHI.....	64

## Table des tableaux

---

Tableau 1 : L'atteinte des nerfs crâniens dans le LIS .....	20
Tableau 2 : Contenu de la rééducation de la respiration et des mécanismes d'expulsion ....	44
Tableau 3 : Récapitulatif de l'organisation effective du protocole .....	47
Tableau 4 : Sémiologie retrouvée chez Mme G. ....	48
Tableau 5 : Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée obtenus par Mme G.....	49
Tableau 6 : Observation de la déglutition chez Mme G. ....	50
Tableau 7 : Informations sur le déroulement des repas de Mme G. (nombres moyens par repas).....	51
Tableau 8 : Sémiologie retrouvée chez Mme M. ....	52
Tableau 9 : Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée obtenus par Mme M. ....	53
Tableau 10 : Observation de la déglutition chez Mme M. ....	54
Tableau 11 : Temps de déglutition de Mme M. jusqu'aux CC du grade 3 (en secondes).....	55
Tableau 12 : Ensemble des temps de déglutition de Mme M. relevés lors des passations ...	55
Tableau 13 : Informations sur le déroulement des repas de Mme M. (nombres moyens par repas).....	55
Tableau 14 : Items de l'épreuve contrôle présentant une évolution chez Mme M. ....	56
Tableau 15 : Sémiologie retrouvée chez Mme N. ....	57
Tableau 16 : Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée obtenus par Mme N.....	57
Tableau 17 : Observation de la déglutition chez Mme N. ....	58
Tableau 18 : Informations sur le déroulement des repas de Mme N. (nombres moyens par repas).....	59
Tableau 19 : Items de l'épreuve contrôle présentant une évolution chez Mme N.....	60
Tableau 20 : Sémiologie retrouvée chez Mme S. ....	61
Tableau 21 : Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée obtenus par Mme S.....	61
Tableau 22 : Observation de la déglutition chez Mme S.....	63
Tableau 23 : Informations sur le déroulement des repas de Mme S. (nombres moyens par repas).....	64

*« Je reste impavide, et pourtant... Comment vais-je pouvoir déglutir, moi qui suis déjà si encombrée de l'intérieur, comme le prouvent les aspirations régulières de ma canule ? Il m'explique, me rassure. On se lance. Moment divin. Avaler un aliment. À ça non plus on ne pense pas quand on mange trois fois par jour en famille. On mâche sans aucune pensée pour notre œsophage [...]. Ce que j'éprouve est indescriptible. »*

Laetitia Bohn-Derrien (2005)

## Introduction

---

Le locked-in syndrome (LIS), ou syndrome d'enfermement, est un tableau neurologique rare qui associe, dans sa définition la plus classique, une paralysie du corps et de la face à une conscience préservée. Littéralement « enfermées à l'intérieur », les personnes atteintes de ce syndrome se trouvent en phase initiale cantonnées à une communication basée sur les mouvements oculaires et palpébraux tandis que l'alimentation devient problématique en raison d'importants troubles de la déglutition susceptibles d'engendrer des complications pulmonaires.

L'orthophoniste intervient dans ce contexte à différents niveaux. En partenariat avec les autres professionnels de la rééducation (ergothérapeute, kinésithérapeute, psychomotricien), il assure la prise en soin de la communication, de la phonation et de la déglutition. L'enjeu de la rééducation de la déglutition est multiple puisque cette fonction permet à la fois d'assurer l'état nutritionnel en préservant la filière respiratoire et d'apporter un certain plaisir. Néanmoins, bien que la littérature scientifique actuelle livre de rares informations sur les pratiques envisageables auprès des personnes atteintes de LIS, elle ne permet pas de déterminer leurs effets sur leurs capacités. La récupération de la déglutition est parfois possible, à des degrés divers, mais l'influence que la rééducation orthophonique peut exercer sur celle-ci est inconnue. Il paraît donc essentiel d'étayer la pratique clinique par des recherches dans ce domaine.

En ce sens et compte tenu des préconisations et descriptions relatives à la rééducation, nous avons choisi de mener une étude dont l'objectif est d'analyser les effets d'une prise en soin intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de LIS.

Nous apporterons dans un premier temps des éléments théoriques relatifs au locked-in syndrome, à la déglutition et à sa rééducation, avant d'introduire la problématique et les hypothèses de notre travail. Par la suite, nous exposerons la démarche expérimentale que nous avons mise en œuvre dans ce cadre ainsi que les résultats obtenus. Enfin, nous discuterons de ces résultats au regard de nos hypothèses et de la littérature existante.

# Partie théorique

---

## 1. Le locked-in syndrome

### 1.1. Généralités

#### 1.1.1. Historique

Les premières descriptions de cas s'apparentant au locked-in syndrome sont apparues dans la littérature romanesque du XIXe siècle. Dans *Le Comte de Monte-Cristo* d'Alexandre Dumas, en 1844, il était question d'un « cadavre avec des yeux vivants », tandis qu'Emile Zola parlait d'une femme « frappée de mutisme et d'immobilité » en 1867, dans *Thérèse Raquin*.

Dans la littérature médicale, le premier cas rapporté vint de Darolles en 1875 (Laureys et al., 2005). C'est en 1966 que le terme de « locked-in syndrome » fut introduit par Plum et Posner, ouvrant la voie à de nombreuses descriptions de cas. Le Congrès américain de médecine rééducative (ACRM) en affina la définition en 1995 (American Congress of Rehabilitation Medicine, 1995).

Syndrome peu connu du fait de sa rareté, il fait l'objet d'une médiatisation plus importante depuis la fin des années 90 grâce aux différents témoignages littéraires de personnes atteintes de LIS, parmi lesquels figurent par exemple *Putain de silence* de Philippe Vigand et *Le scaphandre et le papillon* de Jean-Dominique Bauby (adapté au cinéma en 2007). Ce dernier fut également le fondateur de l'Association du Locked-in Syndrome (ALIS) en 1997, qui vise, entre autres, à faire connaître le syndrome et à apporter son soutien aux patients et thérapeutes (Blandin, 2008).

#### 1.1.2. Définition

En 1966, Plum et Posner utilisaient le terme de locked-in syndrome pour désigner un état de désafférentation motrice supranucléaire entraînant une paralysie des quatre membres et des derniers nerfs crâniens, sans interférence avec la conscience. La communication par la parole ou par le geste est rendue impossible par le défaut de contrôle volontaire qui en résulte. Les mouvements verticaux des yeux et des paupières se trouvent quant à eux préservés.

Le groupe d'étude interdisciplinaire des traumatisés crâniens et des patients pauci-relationnels de l'ACRM révisa et nuança cette définition. Il décrivait alors un tableau clinique caractérisé par l'association, chez un patient conscient, des critères suivants :

- Une ouverture des yeux soutenue,
- L'intégrité des capacités cognitives de base,
- Une hypophonie sévère ou une aphonie,
- Une quadriparésie ou une quadriplégie,
- Une communication basée principalement sur les mouvements oculopalpebraux.

Notons que d'autres appellations apparaissent dans la littérature : syndrome d'enfermement, syndrome de verrouillage, état de dé-efférentation motrice, pseudo-coma et syndrome protubérantiel ventral.

### 1.1.3. Classification

La définition de l'ACRM laissait entrevoir différents degrés d'atteinte que Bauer, Gerstenbrand et Rumpl (1979) avaient soulignés en distinguant 3 types de LIS en fonction de l'étendue du handicap moteur et verbal :

- Le LIS classique, qui correspond à la définition princeps de Plum et Posner. Il est caractérisé par une immobilité totale à l'exception du mouvement vertical des yeux et du clignement des paupières ;
- Le LIS incomplet, laissant possibles quelques reliquats de motricité volontaire ;
- Le LIS complet, dans lequel l'immobilité est totale, y compris oculaire.

Une classification plus large fut proposée par Ghorbel (2002) en s'appuyant sur la définition de l'ACRM. Se voient ainsi identifiés :

- Les LIS « vrais », équivalant au LIS classique de Bauer et al. et aux critères de l'ACRM ;
- Les LIS « incomplets », dont la récupération partielle de la motricité dès les premières semaines ne leur permet plus de répondre aux critères de « vrais » LIS ;
- Les LIS « plus », qui présentent un tableau de LIS « vrai » ou « incomplet » auquel s'ajoutent d'autres signes d'atteinte du système nerveux central.

### 1.1.4. Étiologies et données épidémiologiques

#### 1.1.4.1. Étiologies du LIS

Le LIS est la conséquence de la destruction d'une partie du tronc cérébral. L'origine de cette lésion est le plus fréquemment vasculaire (ischémique ou, plus rarement, hémorragique). En effet, de multiples études rapportent la prépondérance de la cause vasculaire (Annexe I). Deuxième cause dans l'ordre de fréquence, le traumatisme crânien peut être responsable de lésions directes du tronc cérébral, d'une atteinte ischémique secondaire ou d'une compression de ces régions (Keane, 1986).

D'autres étiologies plus exceptionnelles sont pointées par la littérature (Bruno et al., 2008; Pellas, Ghorbel, Bruno, Laureys, & Blandin, 2008) : *hémorragie subarachnoïdale*, *tumeur* du tronc cérébral, *causes métaboliques* (myélinolyse centro-pontine), *infections* (encéphalite, abcès), *intoxication* (médicamenteuse, héroïne, etc.), *réaction à un vaccin* et *hypoglycémie prolongée*. Selon l'ALIS, ces causes représentent 9% des cas de LIS.

#### 1.1.4.2. Profil des patients lors de la survenue du LIS

Ces phénomènes étiologiques peuvent concerner tous les âges de la vie. Le LIS présente par conséquent une grande variabilité quant à son âge de survenue. Sur 625 patients, ALIS détermine un âge moyen de 47,6 ans, l'âge minimum étant de 6 ans pour un maximum de 84 ans. Des données relativement comparables sont relevées dans la littérature (Casanova, Lazzari, Lotta, & Mazzucchi, 2003; Ghorbel, 2002; Katz, Haig, Clark, & DiPaola, 1992; León-Carrión, Van Eeckhout, Domínguez-Morales, & Pérez-Santamaría, 2002; Patterson & Grabojs, 1986; Richard et al., 1995).

Les hommes sont davantage représentés que les femmes dans la population des LIS : 66% d'hommes pour 34% de femmes selon l'ALIS. Cette distribution est à mettre en relation avec une plus grande incidence de l'AVC chez les hommes dans la population générale.

## 1.2. Rappels neuroanatomiques et signes cliniques

### 1.2.1. Le tronc cérébral

#### 1.2.1.1. Anatomie descriptive

Le tronc cérébral est la partie du système nerveux central qui relie la moelle épinière au cerveau. Il est situé dans la fosse crânienne postérieure. Il mesure 80 mm de hauteur, de 12 à 30 mm d'épaisseur et de 15 à 40 mm de largeur (Busse, 2018; Gay, 2008).

Trois étages se distinguent, de haut en bas :

- Le mésencéphale (ou midbrain) qui se compose des tubercules quadrijumeaux (eux-mêmes formés des colliculi inférieurs et supérieurs) et des pédoncules cérébraux ;
- Le pont de Varole (ou protubérance) relié en sa face dorsale au cervelet par les pédoncules cérébelleux ;
- Le bulbe rachidien, aussi appelé moelle allongée ou myélocéphale.

#### 1.2.1.2. Anatomie fonctionnelle

Le tronc cérébral constitue la voie de passage entre les hémisphères cérébraux et la moelle épinière. Il contient des fibres nerveuses (substance blanche) qui véhiculent les informations sensitives et motrices. Ces fibres forment les voies ascendantes et descendantes (Cambier, Masson, Masson, & Dehen, 2012; Gay, 2008) dont les trajets sont décrits en Annexe II.I.

Les voies ascendantes sensitives se divisent en trois systèmes :

- *Lemniscal*, pour la sensibilité proprioceptive consciente et le tact discriminatif fin ;
- *Extra-lemniscal* (ou spino-thalamique) pour la sensibilité thermo-algique et du tact grossier non discriminatif ;
- *Spino-cérébelleux*, pour la sensibilité proprioceptive inconsciente.

Les voies descendantes motrices s'organisent également en trois faisceaux :

- *Cortico-spinal* (ou système pyramidal) responsable de la motricité volontaire des quatre membres et du tronc ;
- *Cortico-bulbaire* (ou cortico-nucléaire, ou géniculé), pour la motricité de la tête et du cou ;
- *Extra-pyramidal*, pour la motricité involontaire.

De nombreux noyaux (amas de substance grise) résident aussi dans le tronc cérébral, dont la plupart de ceux des nerfs crâniens. Ces nerfs sont responsables de l'innervation de la tête et du cou ainsi que de quelques autres structures comme les cavités thoracique et abdominale. Leurs fonctions sont motrice, sensitive, sensorielle ou mixte. Sur les 12 paires de nerfs crâniens dénombrées, seuls les nerfs olfactif (I) et optique (II) trouvent leur origine hors du tronc cérébral.

Ces noyaux s'organisent sur la hauteur du tronc cérébral en fonction de leurs types de fibres en 6 colonnes fragmentées (Gay, 2008; McFarland, 2009) : la *motricité somatique*, la *motricité branchiale* (c'est-à-dire des muscles dérivés des arcs branchiaux embryonnaires), la *motricité viscérale*, la *sensibilité viscérale*, la *sensibilité générale* (thermo-algique, tactile et proprioceptive), la *sensibilité spéciale* (vestibulaire et cochléaire) (Figure 1).

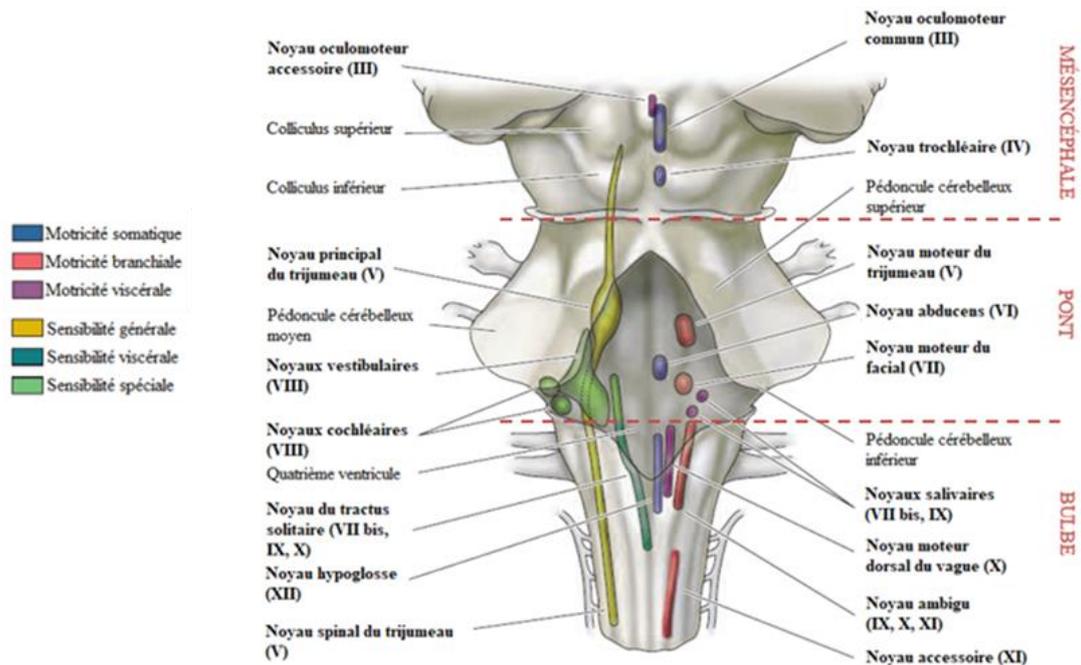


Figure 1 : Localisation des nerfs crâniens dans le tronc cérébral (vue dorsale)  
Adapté de Purves et al. (2015)

Les colonnes sensitives sont ainsi plus latérales et globalement plus postérieures que les colonnes motrices.

Un réseau complexe de circuits nerveux sillonne également le tronc cérébral sur toute sa hauteur : la formation réticulée. Celle-ci se trouve à la croisée des systèmes moteurs, sensitifs et autonomes. Ses fonctions concernent, entre autres, la modulation de l'état de veille et de conscience, le contrôle de la posture et la coordination d'activités motrices stéréotypées ou réflexes (mastication, déglutition, éternuement, bâillement, respiration, rythme cardiaque, etc.) (Felten & Shetty, 2011; Purves et al., 2015).

### 1.2.1.3. Vascularisation

La vascularisation du tronc cérébral est assurée par le système vertébro-basilaire (Fix, 2012). Les deux artères vertébrales s'unissent à hauteur du sillon bulbo-protubérantiel et donnent naissance au tronc basilaire (ou artère basilaire). Ce dernier longe le pont sur sa face avant, abandonnant différentes branches au cours de son trajet : les artères pontines et cérébelleuses. À la jonction entre le pont et le mésencéphale, le tronc basilaire se divise en deux artères cérébrales postérieures (Annexe II.2).

### 1.2.2. Lésion chez le locked-in syndrome

Dans la majorité des cas, c'est une lésion bilatérale de la partie ventrale du pont qui entraîne le LIS (Bruno et al., 2008; Bussel, 2018; Gay, 2008) (Figure 2). Comme nous l'avons précédemment évoqué, le processus le plus fréquemment responsable de cette lésion est l'ischémie du tronc basilaire, c'est-à-dire son occlusion, empêchant alors l'irrigation du pont. L'hémorragie pontine, quant à elle, crée un hématome à ce niveau.

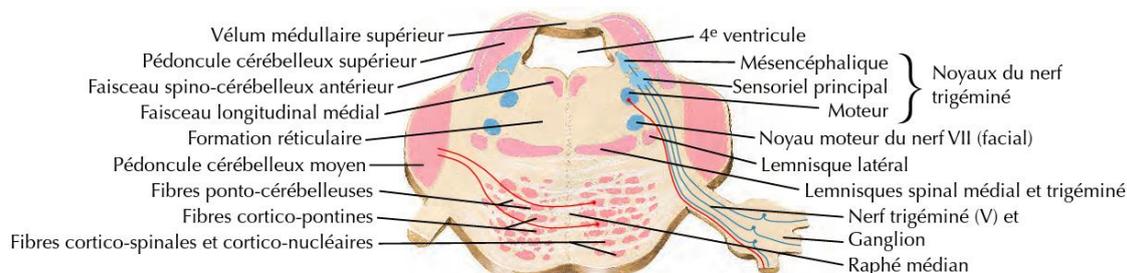


Figure 2 : Coupe transversale du pont au niveau des nerfs trijumeaux (Felten et Shetty, 2011)

### 1.2.3. Conséquences cliniques de la lésion

La lésion ainsi induite interrompt les *voies descendantes* cortico-spinales et cortico-bulbaires. En ce sens, la motricité volontaire des 4 membres et du tronc est supprimée (de manière plus ou moins complète selon l'atteinte, cf. classification de Bauer et al.).

Les *voies ascendantes* peuvent être touchées en fonction de l'étendue de la lésion. Cependant, les troubles sensitifs sont généralement moins importants que les troubles moteurs en raison de la situation plus postérieure de ces voies.

La partie de la *formation réticulée* intervenant dans l'éveil et la conscience n'est en général pas atteinte dans le LIS, contrairement au coma ou à l'état végétatif (Schnakers, Majerus, & Laureys, 2004) : la conscience est préservée. De la même manière, l'aspect automatique de la respiration est conservé, ce qui contraste avec l'impossibilité de modifier volontairement son rythme ou son amplitude par défaut de commande volontaire (Cambier et al., 2012). Soulignons en ce sens la dissociation automatico-volontaire qui peut être observée dans le LIS. En revanche, les réseaux internucléaires peuvent être altérés, entraînant la perte de certains réflexes (Gay, 2008).

Les *nerfs crâniens* dont les noyaux se situent au niveau lésionnel sont altérés et les noyaux moteurs sous-lésionnels ne sont plus innervés. Les troubles en résultant sont exposés dans le Tableau 1 (Brin-Henry, Courrier, Lederlé, & Masy, 2011; Gay, 2008; McFarland, 2009; Purves et al., 2015). En revanche, les nerfs qui naissent hors du tronc cérébral ou dans le mésencéphale (I, II, III, IV) ne sont pas concernés par la lésion : l'olfaction, la vision, les mouvements verticaux des yeux et des paupières supérieures ainsi que l'accommodation sont préservés.

Tableau 1 : L'atteinte des nerfs crâniens dans le LIS

Nerfs crâniens	Fonctions principales	Conséquences
V Trijumeau *	<i>Sensibilité</i> de la face, de la cornée, des muqueuses nasales et buccales, des lèvres, des dents.	Défaut de sensibilité.
	<i>Motricité</i> des masticateurs, du plancher buccal, du tenseur du voile du palais.	Défaut d'ouverture de la bouche, possible spasticité secondaire.
VI Abducens *	<i>Motricité</i> latérale des yeux.	Mouvements latéraux du regard impossibles.

VII Facial *	<i>Motricité</i> de la face et du cou, des lèvres, de l'étrier, des glandes salivaires et lacrymales.	Paralysie faciale bilatérale.
	<i>Sensibilité</i> de la zone de Ramsay-Hunt <sup>1</sup> ( <i>VII bis</i> ).	Défaut de sensibilité.
	<i>Sensorialité</i> des deux tiers antérieurs de la langue (goût) ( <i>VII bis</i> )	Troubles de la gustation.
VIII Vestibulo-cochléaire	Audition et sens de l'équilibre.	Généralement préservés grâce à la position très latérale du noyau.
IX Glosso-pharyngien	<i>Motricité</i> de muscles du pharynx et du voile	Défaut de motricité volontaire du pharynx (interruption du faisceau cortico-bulbaire) mais possibilité à terme de récupérer un mouvement de déglutition automatique.
	<i>Sensibilité</i> du pharynx.	
	<i>Sensorialité</i> du tiers postérieur de la langue.	
X Vague	<i>Motricité</i> du voile, du pharynx, du larynx et du tube digestif.	Impossibilité de phonation volontaire.
	<i>Sensibilité</i> du voile, du pharynx, du larynx, des viscères du thorax, du médiastin, de l'abdomen.	Défaut de sensibilité.
XI Accessoire	<i>Motricité</i> des sterno-cléido-mastoïdiens et trapèzes, du voile et du larynx.	Défaut de motricité volontaire, possibles spasticité et contractures.
XII Hypoglosse	<i>Motricité</i> de la langue.	Défaut de motricité volontaire de la langue.

\* Noyaux situés au niveau de la lésion (cas le plus commun).

Par ailleurs, il a longtemps été admis que les *troubles cognitifs* étaient absents chez la personne atteinte de LIS, comme le reflète la définition de l'ACMR, ou bien qu'ils étaient imputables à des lésions supplémentaires externes au tronc cérébral (Allain, Joseph, Isambert, Le Gall, & Emile, 1998; Schnakers et al., 2008). Toutefois, León-Carrión et al. (2002) rapportaient que certains patients atteints de LIS émettaient une plainte vis-à-vis de leurs capacités attentionnelles (14%) et mnésiques (18,6%). Cette étude a ouvert la voie à l'élaboration d'une batterie d'évaluation cognitive du LIS (BE-LIS) par Castelnot & Rousseaux, (2008) et à plusieurs publications concluant à l'existence de signes cognitifs légers ou modérés (Bouchend'Homme, 2010; New & Thomas, 2005; Rousseaux, Castelnot, & Kozlowski, 2008; Rousseaux, Castelnot, Rigaux, Kozlowski, & Danze, 2009). Ces études évoquent des difficultés dans différents domaines : vitesse de traitement, mémoire, attention, reconnaissance auditive, logico-mathématique (résolution de problème, calcul mental), compréhension orale de phrases complexes.

<sup>1</sup> Zone comprenant la conque de l'oreille, le conduit auditif externe et le tympan.

Dernièrement, ce sont des troubles relatifs à l'imagerie mentale (Conson, Pistoia, Sarà, Grossi, & Trojano, 2010) et à la reconnaissance des expressions faciales négatives (Pistoia et al., 2010) qui ont été mis en évidence. Selon Pistoia et al. (2016), l'explication de ces troubles pourrait résider dans des changements corticaux causés par l'immobilité du corps.

### **1.3. Évolution**

#### **1.3.1. Survie et mortalité**

C'est à la phase initiale que la mortalité est la plus élevée. L'étude de Patterson et Grabois (1986) portant sur 139 personnes atteintes de LIS mettait en évidence une mortalité de 60% pendant les deux premières années, avec une surmortalité dans les cas d'origine vasculaire par rapport à ceux d'origine non-vasculaire (67% contre 41%). De plus, 87% des décès survenaient pendant les quatre premiers mois. Plus récemment, Nikic, Jovanovic, Paspalj, Georgievski-Brkic, et Savic (2013) rapportent une mortalité à 6 mois supérieure à celle identifiée en 1986 (75% sur 20 LIS ischémiques vs. 60% pour les cas d'origine vasculaire dans la première étude). Ce taux est cependant moins élevé au cours de la première semaine dans l'étude de 2013 (15% vs. 23%). Cette légère diminution pourrait s'expliquer par l'amélioration du diagnostic et de la prise en charge médicale initiale.

Par ailleurs, une fois cette première phase passée, la survie de la personne atteinte de LIS se compte en années, voire en dizaines d'années : le taux de survie atteint 83% à 10 ans et 40% à 20 ans (Doble, Haig, Anderson, & Katz, 2003).

Les informations recueillies auprès de l'ALIS (Bruno et al., 2008) sur 320 patients corroborent ces résultats. La durée moyenne de survie y est de 7 +/- 5 ans, avec un intervalle allant de 3 jours à 27 ans. Les causes de décès étaient le plus souvent infectieuses (40%, pneumonie en majorité), puis venaient l'AVC initial, un second AVC du tronc cérébral, le refus par le patient de l'alimentation ou de l'hydratation artificielle et d'autres causes diverses (cardiaques, hépatiques, etc.).

Contrairement aux idées préconçues, les personnes atteintes de LIS font souvent preuve de stratégies d'adaptation (ou « coping »), et manifestent un degré de bien-être relativement similaire à celui de sujets sains. Des symptômes dépressifs peuvent néanmoins exister. C'est en effet ce que révèlent les différentes enquêtes menées sur la qualité de vie (Bruno et al., 2011; Ghorbel, 2002; Lulé et al., 2009; Rousseau, Pietra, Nadji, & Billette de Villemeur, 2013). Une étude longitudinale sur 6 ans ajoute que le niveau de qualité de vie est stable pour 70% des patients (Rousseau et al., 2015). Selon les travaux pré-cités, la qualité de vie du patient avec LIS est favorisée par le soutien social, le maintien d'une autonomie minimale et l'accès à un mode de communication moins restrictif que les tableaux sollicitant un code oui-non.

#### **1.3.2. Récupération fonctionnelle**

Bien que des cas de rétablissement majeurs aient été décrits (Hocker & Wijdicks, 2015; McCusker, Rudick, Honch, & Griggs, 1982), la récupération pour les personnes en LIS complets reste en général très limitée. Une lésion initiale très étendue et une origine vasculaire impliquent un pronostic plus pessimiste quant à la récupération (Patterson & Grabois, 1986). Cependant, le traitement par thrombolyse (dissolution du caillot responsable de l'ischémie) améliore ce pronostic (Samaniego, Lansberg, DeGeorgia, Venkatasubramanian, & Wijman, 2009). De plus, alors qu'il est nécessaire en premier lieu d'assurer une respiration et des apports nutritionnels suffisants et d'identifier un moyen de communication (Schjolberg &

Sunnerhagen, 2012), Casanova et al. (2003) montrent qu'une prise en charge multidisciplinaire (kinésithérapique, orthophonique, infirmière) intense et précoce augmenterait les chances de récupération fonctionnelle (21% des sujets parvenant à une récupération motrice modérée à complète). Une étude de cas (Lukowicz, Matuszak, & Talar, 2010) indique par ailleurs que des progrès peuvent survenir même de nombreuses années plus tard grâce à la rééducation.

La récupération motrice progresse de manière disto-proximale (Richard et al., 1995). Il est ainsi fréquent que la personne atteinte de LIS retrouve une mobilité des doigts et des orteils, ce qui ouvre la voie à l'utilisation de contacteur relié à un système de communication électronique ou d'un fauteuil roulant électrique. La possibilité de mouvements de la tête, même légers, réapparaît aussi souvent (dans 92% des cas selon Laureys et al. en 2005, dans 100% des cas selon Snoeys, Vanhoof, et Manders en 2013).

En matière de communication, la reprise de la phonation est parfois possible à des degrés divers. Les études s'accordent pour dire qu'environ 70% des patients deviennent capables d'émettre des sons et moins d'un tiers recouvre une production lexicale (Doble et al., 2003; Katz et al., 1992; Lugo et al., 2015). Cette phonation souvent insuffisante voire absente nécessite le recours à des moyens de communication alternatifs (tableau de lettres et/ou système électroniques).

## 2. La déglutition

### 2.1. La déglutition normale

La déglutition est le mécanisme par lequel le bol alimentaire passe du milieu extérieur vers l'œsophage. Elle assure également l'évacuation constante de la salive et des sécrétions nasales en préservant les voies respiratoires (Dulguerov & Remacle, 2009). En temps normal, elle s'effectue jusqu'à 2000 fois par jour (Brin-Henry et al., 2011).

#### 2.1.1. Rappels anatomiques : les structures impliquées dans la déglutition

La déglutition mobilise les structures anatomiques suivantes (Annexe III.I) : la cavité buccale, le pharynx, le larynx et l'œsophage (Cot, 1996; Dulguerov & Remacle, 2009; McFarland, 2009; Mellal, 2010).

La cavité buccale est limitée :

- en avant par *les lèvres* (dont la tonicité est assurée par le muscle orbiculaire des lèvres) ;
- en arrière par *l'isthme du gosier* (lui-même circonscrit par le voile du palais en haut, les piliers antérieurs du voile ou muscles palato-glosses latéralement et la base de la langue en bas) ;
- en haut par *le palais* (composé antérieurement du palais dur osseux et postérieurement du palais mou musculo-membraneux ou voile du palais) ;
- en bas par *le plancher buccal* (formé de 3 muscles), sur lequel repose la langue (organe musculo-membraneux composé d'une partie antérieure mobile et d'une partie postérieure fixée à la mandibule, au voile du palais et à l'os hyoïde).

Les *arcades dentaires* contenues dans la cavité buccale divisent l'espace en deux parties : le vestibule, situé entre les dents et la sangle labio-jugale, ainsi que la cavité orale proprement dite, centrale.

Le pharynx est un conduit musculo-membraneux vertical situé en avant de la colonne cervicale. Il se subdivise en 3 parties, de haut en bas :

- *Le rhinopharynx* ou nasopharynx : il est limité en avant par les fosses nasales, en haut par la base du crâne et en bas par le voile du palais.
- *L'oropharynx* : il se trouve en arrière de la cavité buccale dont il est séparé par l'isthme du gosier et limité en bas par le bord supérieur de l'épiglotte. La zone d'union entre la base de langue et l'épiglotte constitue une dépression, siège des vallécules.
- *L'hypopharynx* ou laryngo-pharynx : il se situe en arrière du larynx et est limité en bas par le sphincter supérieur de l'œsophage (SSO). Deux gouttières, les sinus piriformes, contournent latéralement l'entrée du larynx pour se réunir au niveau du SSO.

Le larynx (Annexe III.II), organe essentiel de la phonation puisqu'il contient les plis vocaux (PV, ou cordes vocales), se situe dans la partie médiane et antérieure du cou. Il est suspendu à l'os hyoïde et se prolonge inférieurement par la trachée. Différents cartilages le composent, assemblés par des articulations, membranes et ligaments et tapissés de muqueuse. Les plis vocaux, reliant d'avant en arrière les cartilages aryténoïdes et thyroïde, sont surplombés par les bandes ventriculaires (BV, ou faux plis vocaux). L'espace endolaryngé est partagé verticalement en trois régions : le vestibule (au-dessus des BV), le ventricule (entre les BV et les PV) et la région infra-glottique (sous les PV). Le larynx dispose d'une musculature intrinsèque pour la mobilité des plis vocaux (tension, adduction, abduction) et extrinsèque pour l'élévation et l'abaissement du larynx.

L'œsophage est un conduit musculo-membraneux qui relie l'hypopharynx à l'estomac.

### **2.1.2. Physiologie de la déglutition**

L'acte de déglutition se déroule en trois phases successives, figurées en Annexe IV.I (Bleeckx, 2001; Cot, 1996; Dulguerov & Remacle, 2009; Woisard-Bassols & Puech, 2011).

La première phase, la phase orale, aussi appelée temps buccal, est sous contrôle volontaire. Les aliments introduits en bouche sont d'abord préparés, c'est-à-dire insalivés et mastiqués grâce aux mouvements mandibulaires et linguaux. Pendant cette préparation d'une durée variable, l'occlusion labiale et vélo-linguale assure la contention buccale et la respiration est maintenue. Une fois que le bolus est rendu homogène, il est réuni sur le dos de la langue pour être propulsé dans le pharynx : la mandibule étant fermée, la langue mobile prend appui en arrière des incisives supérieures, s'applique au palais d'avant en arrière tandis que la base de langue effectue un mouvement de recul. Le bolus est ainsi déplacé vers l'arrière de la cavité buccale puis franchit l'isthme du gosier, mettant fin à cette première phase. Ce temps de transport est d'environ une seconde.

La seconde, dite phase pharyngée, réalise le transport du bolus à travers le pharynx jusqu'à l'œsophage, grâce au péristaltisme pharyngé. Il s'agit d'un temps bref (moins d'une seconde) et réflexe. Une série d'évènements musculaires coordonnés se produit dans le but de protéger les voies respiratoires : la suspension de la respiration, la fermeture vélopharyngée par élévation du voile (prévention des reflux nasaux), l'occlusion glottique par rapprochement des plis vocaux, l'ascension laryngée due au déplacement vers l'avant et vers le haut de l'os hyoïde

et le recul de la base de langue entraînant la bascule de l'épiglotte qui vient obturer la filière laryngée. Le bol alimentaire progresse jusqu'au SSO, qui s'ouvre sous l'effet de la traction laryngée, de la pression du bolus et de son relâchement. Aussi, en cas de pénétration accidentelle de particules dans le larynx, le réflexe de toux en permet l'expulsion dans le but de protéger l'arbre bronchique.

Enfin, la phase œsophagienne, réflexe, correspond au transport du bolus du SSO jusqu'à l'estomac, grâce au péristaltisme œsophagien. Pendant celle-ci, les structures sollicitées à la phase pharyngée reviennent à leur place initiale et la respiration reprend.

Au total, plus de 30 paires de muscles jouent un rôle dans la déglutition (Auzou, 2007) (Annexe IV.II).

### 2.1.3. Contrôle neurologique de la déglutition

Les régions anatomiques susdécrites sont recouvertes de récepteurs sensoriels qui permettent la transmission d'afférences périphériques par le biais des nerfs crâniens V, VII, IX, X et XI (Tableau 1). À l'inverse, les efférences motrices transitent par des fibres de ces mêmes nerfs, auxquels s'ajoute le XII. Deux noyaux du bulbe rachidien centralisent ces informations : le noyau du tractus solitaire (Figure 1), situé dorsalement, organise la séquence motrice et initie la déglutition, tandis que le noyau ambigu, plus ventral, transmet les ordres moteurs du tractus solitaire (Bleeckx, 2001). Ceux-ci constituent les centres bulbaires essentiels au réflexe de déglutition (Woisard-Bassols & Puech, 2011).

Le contrôle cortical intervient dans la gestion des activités volontaires en jeu dans la déglutition. Les projections corticales bilatérales joignent les noyaux du bulbe via le faisceau cortico-bulbaire. De plus, selon Bleeckx (2001), les noyaux gris centraux assurent l'aspect automatique de la déglutition et le cervelet synchronise l'action des segments musculaires.

## 2.2. Physiopathologie des troubles de la déglutition

Les troubles de la déglutition sont regroupés sous le terme de dysphagie. Leur origine est fonctionnelle (problème neuro-musculaire comme en cas d'atteinte du système nerveux central) ou structurale (anomalie anatomique telle qu'une tumeur des voies aérodigestives supérieures) (Cot, 1996).

Woisard-Bassols et Puech (2011) identifient deux grandes catégories de mécanismes physiopathologiques : les défauts de protection des voies aériennes (VA) et les défauts de transport. Ceux-ci s'inscrivent aux différents temps de la déglutition.

### 2.2.1. Les défauts de protection des VA

Un défaut de fermeture de l'un des différents sphincters remet en cause la protection des VA :

- *Labial* : l'étanchéité antérieure de la cavité buccale est empêchée, donnant lieu à un bavage au cours de la phase orale.
- *Vélolingual* : son déficit pendant la phase orale favorise le passage prématuré de particules alimentaires dans le pharynx. Celles-ci peuvent s'introduire dans le larynx avant que le réflex de déglutition ne se déclenche.
- *Vélopharyngé* : reflux nasal lors de la phase pharyngée.
- *Laryngé, à l'étage sus-glottique (vestibule) ou glottique (plis vocaux)* : le retard ou l'absence de fermeture à ces niveaux provoque des pénétrations endo-laryngées.

Dernières sécurités, *les mécanismes d'expulsion* (fermeture laryngée, toux, hémage) peuvent, en cas de retard ou d'absence, être responsables de fausses-routes trachéo-bronchiques.

### 2.2.2. Les défauts de transport du bol alimentaire

Au cours de la phase orale, les défauts de transport suivants peuvent survenir :

- *L'initiation du transport oral* : le retard ou l'absence de mise en œuvre de la séquence motrice de propulsion du bolus engendre une rétention du bolus dans la cavité buccale.
- *Le contrôle du bolus* : le bolus étant difficilement rendu compact et homogène (troubles masticatoires, salivaires, de la motilité linguale, etc.), des particules alimentaires s'échappent, créant un bavage, un écoulement pharyngé ou des stases buccales.
- *Le transport oral* : une diminution de la force des mouvements antéro-postérieurs de la langue induit des stases buccales et la nécessité de déglutitions répétées.

À la phase pharyngée, ce sont les étapes suivantes qui peuvent présenter des défauts :

- *L'initiation du temps pharyngé* : en l'absence d'élévation du voile et de déformation de l'arrière de la langue, le bolus reste bloqué dans la cavité buccale par l'isthme du gosier.
- *Le déclenchement du temps pharyngé* : le risque de pénétrations laryngées en cas de retard ou d'absence de déclenchement de la séquence motrice alors que le bolus a franchit l'isthme du gosier est fonction du délai qui s'écoule et de la consistance du bolus.
- *Le transport pharyngé* : une diminution de la force de propulsion linguale, du péristaltisme pharyngé ou bien du recul de la base de langue peut entraîner le dépôt de stases dans le pharynx, responsables de fausses-routes trachéales secondaires.
- *L'ouverture du SSO* : un défaut de relaxation du SSO ou d'ascension laryngée est susceptible d'engendrer des stases et des fausses-routes par regorgement.

La phase œsophagienne peut, quant à elle, être perturbée par des *troubles de la motilité de l'œsophage* ou une *obstruction mécanique* telle qu'une sténose ou un carcinome (Cot, 1996).

## 2.3. La prise en soin de la dysphagie

L'objectif d'une telle prise en soin est de garantir l'état nutritionnel et la sécurité du patient tout en visant au respect de sa qualité de vie (Woisard-Bassols & Puech, 2011). Un mode d'alimentation entéral peut en ce sens être mis en place sans que cela n'empêche la rééducation de la fonction de déglutition.

La prise en soin s'appuie sur des stratégies d'adaptation face aux troubles et sur une rééducation spécifique (Easterling, 2017; Woisard-Bassols & Puech, 2011).

### 2.3.1. Les stratégies d'adaptation

Les stratégies d'adaptation concernent *l'adaptation de l'environnement* (limitation des distracteurs, installation, choix des ustensiles, etc.), *des caractéristiques du bolus* (variation de la consistance, des textures, du volume, du goût, de la température et de l'aspect visuel : Annexe V.I), *des comportements* de l'entourage et du patient (manière de déglutir et positionnement). Ainsi, l'adoption de certaines postures cervicales peut faciliter la déglutition : flexion antérieure pour optimiser la protection laryngée et l'ouverture du SSO (Merrot, Guatterie, & Fayoux, 2011) et/ou rotation de la tête, inclinaison, extension. Des manœuvres

peuvent aussi être indiquées afin d'améliorer la protection laryngée ou la vidange buccale et pharyngée (Annexe V.II).

### 2.3.2. La rééducation spécifique

La rééducation spécifique a pour but d'agir directement sur le mécanisme physiopathologique. Elle repose sur deux catégories d'exercices :

- Les exercices analytiques qui visent l'amélioration des compétences des différents segments neuromusculaires impliqués (force et tonus musculaires, amplitude et précision du mouvement, sensibilité), pouvant être réalisés de manière *passive* (exploitation des réponses motrices réflexes, mobilisations passives, stimulations sensibles tactiles et thermo-algiques) et *active* (mouvements bucco-linguo-faciaux, manœuvre de Masako c'est-à-dire déglutition langue tirée, déglutition d'effort, etc.) ;
- Les exercices fonctionnels dont le but est l'amélioration des enchaînements nécessaires aux phases de la déglutition (entraînement au contrôle du bolus, stimulation des différentes phases et de leur déclenchement, régulation des réflexes).

### 2.3.3. Autres techniques

D'autres techniques de rééducation existent et se développent en parallèle, telles que la stimulation magnétique transcrânienne, les exercices cervicaux de Shaker et l'acupuncture (Easterling, 2017; Geeganage, Beavan, Ellender, & Bath, 2012; Vose, Nonnenmacher, Singer, & González-Fernández, 2014).

Une enquête menée auprès de 254 orthophonistes aux Etats-Unis révélait par ailleurs que le traitement complémentaire le plus utilisé pour la rééducation de la dysphagie était l'électrostimulation neuromusculaire (NeuroMuscular Electrical Stimulation, NMES) (Carnaby & Harenberg, 2013). Cette technique, employée originellement en physiothérapie pour le traitement de la douleur et le renforcement musculaire (Dolhem, 2008), a subi de vives controverses lors de son introduction dans la rééducation de la déglutition. À l'heure actuelle, son intérêt a été démontré lorsqu'elle est utilisée en association aux techniques classiques (Carnaby-Mann & Crary, 2008; Ding & Ma, 2016; Tan, Liu, Li, Liu, & Chen, 2013), notamment en ce qui concerne la dysphagie post-AVC (Chen et al., 2016; Sproson, Pownall, Enderby, & Freeman, 2017; Zhang et al., 2016).

## 3. La déglutition chez la personne atteinte de LIS

### 3.1. Troubles spécifiques

Les lésions du pont sont fréquemment génératrices de dysphagie (Lapa et al., 2017). Ceci n'est pas surprenant compte tenu de la localisation des noyaux participant au contrôle de la déglutition (fibres des nerfs V, VII, IX, X, XI et XII).

Chez la personne atteinte de LIS, les troubles de la déglutition sont constants en phase initiale. L'atteinte bilatérale des faisceaux cortico-spinaux et cortico-bulbaires ainsi que des nerfs crâniens (Tableau 1) provoque une altération de la motricité volontaire de l'ensemble des éléments anatomiques intervenant dans la déglutition (Boyle, 1994). En revanche, la sensibilité de ces régions est davantage préservée et la déglutition et la toux peuvent être épargnées dans leur composante réflexe (Hugeron, 2018).

La *phase orale* est la plus affectée du fait de son caractère volontaire. La paralysie ou l'hypomobilité des lèvres, des joues, de la langue et des muscles masticateurs (atteinte du V, du VII et du XII) rend la préparation du bolus (ouverture buccale, préhension des aliments, mastication, mouvements linguaux, insalivation) et sa propulsion complexes voire impossibles initialement. La contention antérieure (sphincter labial) et postérieure (sphincter vélo-lingual) du bolus n'est pas efficace, induisant un bavage et un écoulement pharyngé susceptible d'engendrer des fausses-routes laryngées. L'éventuelle réapparition des réflexes archaïques, et plus particulièrement de celui de morsure, complique également l'introduction d'aliments dans la cavité buccale : la personne en LIS peut mordre l'objet introduit en bouche de manière incontrôlable. De plus, l'existence d'un déficit sensitif intra-buccal ne permet pas de ressentir la présence de résidus alimentaires et favorise ainsi la constitution de stases buccales.

À la *phase pharyngée*, la conservation fréquente du réflexe de déglutition permet à la séquence motrice automatique de se mettre en œuvre pour acheminer le bolus jusqu'à l'œsophage. Ce temps est cependant perturbé par des dysfonctionnements importants, favorisant la survenue de fausses-routes laryngées :

- Un retard de déclenchement du réflexe de déglutition qui peut atteindre plusieurs secondes (Merrot et al., 2011) ;
- Un manque de coordination entre les phases ainsi qu'entre les fonctions de respiration et de déglutition (apnée et fermeture laryngée lors du passage du bolus puis reprise respiratoire avec réouverture du larynx) ;
- Une fermeture glottique souvent incomplète par défaut d'adduction des plis vocaux (Pellas, 2018) ;
- Un défaut d'ouverture du SSO entraînant une accumulation du bolus au-dessus du SSO et dans les sinus piriformes (Pellas, 2018).

Par ailleurs, il faut noter que l'atteinte respiratoire requiert la pose d'une trachéotomie dans une majorité des cas à la phase initiale. Les études révèlent en effet un taux de recours initial à la trachéotomie environ compris entre 80 et 90% (Bruno et al., 2008; Casanova et al., 2003; Doble et al., 2003; Snoeys et al., 2013). Or, la canule de trachéotomie présente influence la mobilité et la sensibilité des structures. Ainsi, il est communément admis que l'ascension laryngée et la bascule de l'épiglotte sont limitées par la canule (Pellas, 2018)<sup>2</sup>. Aussi, selon (Woisard-Bassols & Puech, 2011) la canule engendre une désafférentation laryngée (absence de stimulation des récepteurs laryngés) qui entraîne elle-même un retard du réflexe d'adduction des plis vocaux ainsi qu'une diminution de la force et de la durée de l'adduction. Cette réduction de la qualité d'adduction glottique abaisse la pression sous-glottique, ce qui diminue la force de la toux, donc limite la protection des voies aériennes.

La protection des voies aériennes chez la personne LIS est donc compliquée, d'une part par des limitations de l'efficacité des différents sphincters y participant, d'autre part par l'impossibilité de contrôle volontaire et la faiblesse des mécanismes d'expulsion. La toux est affaiblie du fait de la réduction des capacités respiratoires (insuffisance des muscles intercostaux ou du diaphragme) et de la présence d'une trachéotomie (Pellas, 2018). Le transport du bolus est également très perturbé.

---

<sup>2</sup> Les auteurs ne sont cependant pas unanimes au sujet de cet effet limitant, comme l'indique la revue de littérature de Bader et Keilmann (2017).

### 3.2. La prise en soin orthophonique de la dysphagie chez la personne atteinte de LIS

Face à l'étendue des troubles de la déglutition, leur prise en soin a pour objectifs la prévention des complications pulmonaires (c'est-à-dire des pneumopathies d'inhalation), la limitation du bavage et la progression vers une alimentation « plaisir », voire fonctionnelle si l'évolution le permet (Hugeron, 2018).

En outre, alors que les informations sur la prise en soin générale se font rares dans la littérature, il n'existe pas de recommandations quant à la rééducation des troubles de la déglutition. Il s'agit alors d'adapter les techniques utilisées auprès de patients cérébrolésés à la singularité des patients porteurs de LIS (Pellas et al., 2008). Les pratiques orthophoniques ont été décrites de façon empirique, principalement au travers d'un mémoire d'orthophonie dont le but était la création d'un guide pour la prise en charge de ces patients en libéral (Jamin, 2006). Nous nous appuyons sur ces travaux ainsi que sur ceux de Charvériat & Bourget-Massari (2018) pour décrire les différents aspects du traitement orthophonique de la dysphagie, bien qu'il puisse exister d'autres habitudes rééducatives non publiées.

Selon Jamin, deux grandes étapes se dessinent : la rééducation préalable aux essais alimentaires et la rééducation alimentaire en tant que telle.

#### 3.2.1. La rééducation préalable aux essais alimentaires

Nécessaire avant toute prise alimentaire, elle repose sur les principes de la rééducation spécifique. Elle vise avant tout l'amélioration des capacités de déglutition de la salive.

##### 3.2.1.1. Exercices analytiques

Un premier axe de travail, en partenariat avec le kinésithérapeute, s'intéresse à l'amélioration du contrôle respiratoire. Il s'agit d'un prérequis essentiel, tant pour éviter les complications pulmonaires (Smith & Delargy, 2005) que pour favoriser les possibilités de phonation, la toux et la synchronisation apnée-déglutition. En orthophonie, une respiration calme et basse (abdominale) est recherchée en lien avec la relaxation. Les exercices abordés par la suite portent sur le contrôle inspiratoire et expiratoire (modulation du souffle) et l'entraînement des capacités de toux, d'hémage et d'apnée par le renforcement de la fermeture glottique (glottages sollicitant une adduction brusque des plis vocaux, sonorisations le cas échéant).

En parallèle, la rééducation encouragera l'amélioration de la motricité de la sphère oro-faciale et de la sensibilité intra-buccale. Pour ce faire, différentes techniques sont envisagées :

- Les *mobilisations passives* de la tête et de la mandibule ;
- Les *stimulations tactiles* (massages faciaux et intra-buccaux), *thermiques* (bandes chauffantes sur les articulations temporo-mandibulaires afin de les détendre, cryothérapie par l'application de glaçon sur les zones à stimuler) et *gustatives* (introduction en bouche de bâtonnets imbibés de jus de fruits) ;
- Les *exercices analytiques de motricité bucco-linguo-faciale*<sup>3</sup> et, lorsque la phonation est possible, *l'émission de consonnes postérieures* (/kral/, /gral/, etc.) pour renforcer l'arrière de la cavité buccale et le recul lingual ;

---

<sup>3</sup> À ce titre, Law et al. (2018) concluent que l'exercice physique a de manière générale tendance à améliorer la récupération physique des personnes LIS.

- *L'électrostimulation neuromusculaire*, qui est idéalement accompagnée d'une mesure simultanée de l'activité musculaire de manière à fournir un biofeedback, permettant une meilleure prise de conscience des contractions par le patient.

En règle générale, cette prise de conscience des sensations est favorisée et toute ébauche de mouvement est stimulée. Des explications théoriques au sujet de la déglutition normale, des difficultés rencontrées et des exercices proposés sont également fournies.

### **3.2.1.2. Exercices fonctionnels**

Les exercices fonctionnels s'adressent plus particulièrement aux différentes phases de la déglutition. Parmi les exercices envisageables, la *manipulation de matériels en bouche* permet de solliciter des enchaînements de mouvements de la langue, des joues et des lèvres. Le matériel en question peut être un petit objet (perle, bouton) ou bien un aliment (chocolat, fruit) placé dans de la gaze et retenu par le thérapeute par un fil ou les extrémités de la gaze.

Par ailleurs, dans le cadre du retard de déclenchement du réflexe de déglutition que présente classiquement la personne atteinte de LIS, la *technique de Logemann* peut être indiquée. Celle-ci a pour objectif la diminution de ce délai grâce à l'augmentation des informations sensibles au niveau de la zone de déclenchement du temps pharyngé (piliers antérieurs du voile), par stimulations thermo-tactiles. Un miroir laryngé glacé est ainsi appliqué de manière brève et répétée sur ces piliers. Ces stimulations doivent être reproduites plusieurs fois par jour (Jamin, 2006; Woisard-Bassols & Puech, 2011).

### **3.2.2. La rééducation alimentaire**

Cette étape consiste en la réintroduction progressive d'aliments. Ceci ne peut avoir lieu qu'à condition que le réflexe de toux soit présent et que la déglutition de la salive ait pu être nettement améliorée. Cet aspect de la rééducation fait intervenir les stratégies d'adaptation précédemment évoquées.

#### **3.2.2.1. Adaptation de l'environnement et des comportements**

Le patient doit être vigilant et dans un environnement calme et dépourvu de distracteurs (télévision, radio, etc.). Il peut être installé au fauteuil ou redressé de manière à ce que son tronc soit incliné à 30° vers l'arrière. La tête doit tout de même être maintenue en flexion. Ce positionnement permet de jouer sur les aspects gravitaires pour pallier le défaut de transport oral et éviter les fuites labiales tout en préservant la protection laryngée. Le défaut de transport oral peut aussi être contourné par un dépôt des bouchées au niveau de la base de langue.

Lors des essais alimentaires, les différentes étapes de la séquence d'actions à réaliser sont verbalisées : ouvrir la bouche, mastiquer, retenir son souffle, avaler. Le but est alors que le patient puisse mémoriser et automatiser cette procédure. Des manœuvres de déglutition (Annexe V.II) peuvent aussi être proposées. Bien que les capacités motrices du patient atteint de LIS ne lui permettent pas toujours de pleinement mettre en œuvre ces manœuvres, une ébauche de mouvement est favorable à une augmentation de sa concentration sur la tâche et à la protection des voies aériennes.

#### **3.2.2.2. Caractéristiques du bolus**

La stimulation de la déglutition passe par l'augmentation des afférences provoquées par le bol alimentaire. L'adaptation au patient est ainsi possible en jouant sur le *goût* (privilégier des aliments forts en goût), les *températures* (éviter les aliments à température du corps et préférer

le froid pour les premiers essais), les *quantités* (des bouchées volumineuses sont dans certains cas plus stimulantes).

Les textures sont également à adapter au regard de la prégnance des troubles constatés (Annexe V.I). En effet, alors que l'altération du transport oral peut motiver le recours à des textures fluides, le retard de déclenchement du réflexe de déglutition nécessite de ralentir la progression du bolus par une consistance pâteuse mais non collante. De plus, en raison de l'atteinte des capacités de préparation du bolus et de contrôle volontaire de la séquence, les premières textures choisies sont homogènes, mixées et lisses.

### **3.2.3. Organisation temporelle de la rééducation**

Suite à une lésion neurologique, la rééducation vise la mise en jeu du processus de plasticité cérébrale. Celui-ci se voit dépendre, entre autres, de la spécificité des entraînements, de leur répétition et de leur intensité (Intercollegiate Stroke Working Party, 2016; Kleim & Jones, 2008). Des programmes de rééducation orthophonique intensive ont ainsi prouvé leur efficacité. Le Lee Silverman Voice Treatment (LSVT) en est un exemple (McDonnell et al., 2018; Miles et al., 2017). Ce protocole, initialement dédié à la prise en charge vocale chez la personne atteinte de la maladie de Parkinson, a par ailleurs montré des bénéfices secondaires sur la déglutition, à l'instar d'autres programmes de rééducation intensive spécifique à ce domaine : exercices de Shaker, thérapie de McNeill, NMES, etc. (Crary, Carnaby, LaGorio, & Carvajal, 2012; Easterling, Grande, Kern, Sears, & Shaker, 2005; Malandraki et al., 2016).

En ce sens et l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire intensive et précoce chez la personne avec LIS ayant été souligné par Casanova et al. (2003), une rééducation orthophonique relativement intensive est conseillée. Pellas et al. (2008) recommandent trois à cinq séances hebdomadaires alors que Jamin (2006) préconise un minimum de deux séances par semaine, idéalement quatre. Cette dernière précise également que la durée s'adapte en fonction de la fatigabilité de la personne, s'étendant ainsi le plus souvent de 20 à 45 minutes.

### **3.3. La récupération de la déglutition**

Devant la sévérité des troubles de la déglutition, la mise en place initiale d'un dispositif d'alimentation entérale est systématique (gastrostomie ou sonde nasogastrique dans une moindre mesure) (Bruno et al., 2008; Casanova et al., 2003).

Par la suite, la réintroduction de prises alimentaires orales est souvent possible, constituant un complément à la nutrition entérale ou bien le mode d'alimentation principal. À ce titre, Laureys, Pellas et Van Eeckhout (2006) indiquent que 66% des personnes atteintes de LIS (base de données de l'ALIS) bénéficient d'une alimentation orale seule ou complémentaire. L'alimentation per os devient suffisamment conséquente pour garantir l'état nutritionnel des personnes LIS chroniques chez environ 40% d'entre eux (43% selon l'étude de Casanova et al., 2003 ; 35% pour Ghorbel, 2002 ; 44% pour Katz et al., 1992). Toutefois l'alimentation orale demeure souvent limitée aux textures hachée et mixée et aux liquides épaissis ou gazeux (Jamin, 2006). En revanche, pour 10 à 20% des LIS chroniques, toute assimilation d'aliment par la bouche reste impossible (12% selon Ghorbel, 2002 et 22% pour Katz et al., 1992).

Une récupération suffisante des capacités de déglutition autorise dans certains cas le retrait du système d'alimentation entérale. Ce retrait peut survenir après un délai très variable en fonction des patients (de 2 semaines à 6 ans d'après Laureys et al., 2006). En parallèle, la trachéotomie fréquemment mise en place en phase aiguë se voit retirée pour deux tiers des personnes LIS dans un délai de 2 semaines à 5 ans. Les possibilités de récupération

s'étendent donc sur plusieurs années. Doble et al. (2003) ont confirmé cette idée en réinterrogeant les sujets inclus dans l'étude de Katz et al. (1992), fournissant de cette manière des données à 5 ans et à 11 ans de la survenue du LIS. Ainsi, 54% des sujets ont vu leur gastrostomie retirée à 11 ans alors qu'ils n'étaient que 44% à 5 ans. Concernant les apports oraux (suffisants ou complémentaires), 34% des sujets en étaient capables après la survenue du LIS, 78% à 5 ans et 93% à 11 ans. Ces chiffres sont toutefois à prendre avec réserve du fait de la réduction de l'échantillon survenue au fil du suivi (27 initialement, contre 18 à 5 ans et 13 à 11 ans).

Un mémoire d'orthophonie portant sur l'évolution des troubles de la déglutition des patients avec LIS a également mis en évidence cette possibilité de récupération sur le long terme (Collie, 2000). Une évaluation des capacités de déglutition a pu être effectuée plusieurs années après la survenue du LIS chez 3 patients. Elle révélait l'apparition de progrès ultérieurs à l'hospitalisation initiale : une amélioration de la motricité volontaire de la sphère oropharyngée, une diminution du retard de déclenchement du réflexe de déglutition et des fausses-routes associées ainsi qu'une alimentation per os conséquente. Gay (2008) précise en outre que l'aspect automatique de la déglutition est le plus souvent restauré en cas de suppression initiale du réflexe.

# Problématique et hypothèses

---

## 1. Problématique

Comme nous l'avons exposé, l'enjeu de la prise en soin orthophonique des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome est double.

Il s'agit d'une part de garantir la sécurité de la déglutition, c'est-à-dire de prévenir l'apparition de complications pulmonaires, qui constituent une cause fréquente de mortalité chez la personne porteuse de LIS (Bruno et al., 2008). En effet, les fausses-routes trachéales (alimentaires voire salivaires) sont connues pour leur caractère favorisant de pneumopathies d'inhalation, d'autant plus lorsqu'elles sont associées à une faiblesse de la fonction respiratoire comme c'est le cas chez la personne atteinte de LIS. Dans une méta-analyse, Geeganage et al. (2012) concluent par exemple que, de manière générale, la prise en charge précoce de la dysphagie réduit le taux de pneumonies.

D'autre part, la rééducation orthophonique vise à l'amélioration de la qualité de vie. En effet, bien que ces personnes ne manifestent pas un niveau de bien-être inférieur à celui de la population générale (grâce aux capacités de « coping »), la qualité de vie et le confort restent naturellement la préoccupation centrale de toutes les interventions et soins qui leur sont prodigués. Dans le cadre de la déglutition, en plus de la limitation des pneumopathies nécessairement sources d'inconfort, l'objectif est donc la récupération de la possibilité d'apports per os, minimaux pour une alimentation « plaisir » ou bien plus conséquents voire suffisants sur le plan fonctionnel de manière à se libérer du dispositif d'alimentation entérale.

La mise en œuvre de cette rééducation orthophonique s'appuie à ce jour sur l'application de techniques employées de manière générale dans le domaine de la neurologie et adaptées par les orthophonistes aux singularités des patients atteints de LIS. La littérature fait également état de travaux descriptifs de ces pratiques (Charvériat & Bourget-Massari, 2018; Jamin, 2006). En revanche, les effets de ces pratiques n'ont pas été étudiés de manière spécifique, ce qui ne permet pas d'établir de lien entre la rééducation orthophonique et l'amélioration des capacités de déglutition que l'on sait parfois lente et minime mais pouvant s'étendre sur plusieurs années. Ce constat nous a amené à nous interroger sur la possibilité d'émergence de progrès concernant la déglutition dans un contexte de rééducation orthophonique.

En outre, le caractère intensif de la rééducation ayant été mis en évidence en tant que critère d'efficacité, notamment au travers de divers programmes rééducatifs, nous avons souhaité étudier l'effet d'une telle rééducation dans le cadre de notre sujet d'étude. La question qui se dessine est alors la suivante : une rééducation intensive des troubles de la déglutition permet-elle d'améliorer les capacités de déglutition des personnes atteintes de locked-in syndrome ?

## 2. Hypothèses

L'hypothèse générale :

La rééducation intensive des troubles de la déglutition a un effet bénéfique sur les capacités de déglutition de la personne atteinte de LIS, ces améliorations pouvant être maintenues après l'arrêt de la rééducation, d'une part en situation formelle (c'est-à-dire lors du bilan orthophonique) et d'autre part en situation naturelle (dans la vie quotidienne de la personne).

### Hypthèses opérationnelles :

En situation formelle, nous nous attendons à ce que la rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition entraîne :

- Une amélioration durable des capacités de motricité bucco-linguo-faciale ;
- Une diminution durable du temps de déclenchement du réflexe de déglutition ;
- Une amélioration durable des capacités fonctionnelles de déglutition observables lors d'un test spécifique (DSA Pack).

De plus, nous nous attendons à ce que cette rééducation intensive entraîne au quotidien :

- Une diminution durable de la durée des repas des personnes atteintes de LIS ;
- Une diminution durable de la fréquence de survenue des manifestations visibles des troubles de la déglutition (fuites labiales, reflux nasaux, fausses-routes) au cours des repas ;
- Une amélioration durable du ressenti des personnes atteintes de LIS concernant leur déglutition.

# Méthodologie expérimentale

---

Pour répondre à notre problématique, nous avons mis en œuvre une expérimentation au sein de la Maison d'Accueil Spécialisée Perce-Neige de Boulogne-Billancourt, dédiée à l'accueil de personne atteinte de locked-in syndrome.

## 1. Population

### 1.1. Critères de sélection

Les personnes intégrées à cette recherche devaient nécessairement présenter les critères d'inclusion suivants :

- Diagnostic de locked-in syndrome ;
- Existence de troubles de la déglutition ;
- Être francophone.

Les critères suivants constituaient au contraire un motif d'exclusion de l'étude :

- Présence de troubles cognitifs susceptibles d'influencer le déroulement de la rééducation (mémorisation, compréhension orale, orientation) ;
- Présence de troubles sensoriels sévères (cécité, surdité moyenne à profonde bilatérale non compensée par l'appareillage) ;
- Présence de troubles psychiatriques avérés ;
- État de santé actuel instable ne permettant pas de recevoir une rééducation intensive.

### 1.2. Recrutement

Compte tenu de la rareté du LIS, un échantillonnage opportun (non probabiliste) a été réalisé parmi les résidents de la MAS Perce-Neige qui disposaient d'une prescription médicale de rééducation orthophonique, cette rééducation étant assurée à raison d'une demi-heure hebdomadaire par Mme Redon. Aucune autre prise en soin en orthophonie n'existe en parallèle.

Au cours du mois de décembre 2018, les critères exposés ont donné lieu à une présélection parmi ces patients : quatre personnes ont été retenues tandis qu'une autre a dû être exclue du fait de problèmes de santé.

Par la suite, nous avons vérifié la possibilité d'inclusion de ces quatre personnes par l'administration à chacune de l'examen des perceptions primaires et de l'examen cognitif de la BE-LIS (Castelnot & Rousseaux, 2008b) (Annexe VI.I). L'objectif sous-jacent était de nous assurer de l'absence de troubles perceptifs sévères ou cognitifs. Les résultats de ces passations sont disponibles en Annexe VI.II. Les profils cognitifs en découlant se sont révélés globalement normaux : les capacités nécessaires au suivi d'une rééducation de la déglutition sont préservées chez les personnes présélectionnées.

Ainsi, quatre participants ont été retenus pour cette étude. Leur consentement éclairé a par ailleurs été recueilli.

### 1.3. Présentation des participants

Les quatre personnes retenues sont de sexe féminin. Elles sont âgées de 52 ans à 64 ans, pour un âge de survenue du LIS entre 27 ans et 59 ans. L'ancienneté du LIS se trouve alors comprise entre 5 ans 4 mois et 25 ans 4 mois selon les participantes.

#### ▪ **Patiente n°1 : Mme G.**

Mme G. est une femme de 61 ans. Elle est mariée, a un fils et vient de la région normande. Elle exerçait le métier d'assistante sociale. Elle présente un LIS incomplet résultant d'une ischémie de la moelle (niveau C2) et du bulbe rachidien consécutive à l'opération d'un méningiome du trou occipital antéro-latéral droit englobant l'artère vertébrale droite.

Histoire médicale : Suite à des céphalées et des vomissements, un méningiome du trou occipital associé à une hydrocéphalie est découvert chez Mme G. en 2006. L'hydrocéphalie est traitée par ventriculocisternotomie tandis que le méningiome fait l'objet d'une intervention chirurgicale en septembre 2006. Au réveil, la mobilité des quatre membres est impossible. Une trachéotomie avec canule à ballonnet et une sonde de gastrostomie sont mises en place en octobre de cette même année. Mme G. intègre alors le Centre de l'Arche (MPR) au Mans où elle réside jusqu'en 2011. Les mouvements de la tête sont possibles bien que coûteux et la motricité faciale est préservée. Les plis vocaux sont en revanche paralysés. Mme G. séjourne ensuite dans une MAS où elle bénéficie de prises en charge en kinésithérapie et ergothérapie, avant de rejoindre la MAS Perce-Neige en mai 2018. Elle suit depuis des séances de psychomotricité, de kinésithérapie, d'ergothérapie et d'orthophonie.

Motricité – déplacements : Mme G. dispose d'un fauteuil électrique équipé de contacteurs qu'elle actionne par des mouvements de la tête et du menton. La motricité des membres est impossible à gauche tandis qu'une ébauche de mouvement existe à droite.

Communication : La motricité faciale étant préservée, Mme G. est capable d'articuler et de communiquer par le biais de la voix chuchotée. Aussi, du fait de la régression de la paralysie des plis vocaux, l'utilisation d'une valve phonatoire (Annexe VII) rend possible la sonorisation de phrases, bien qu'une insuffisance respiratoire l'oblige à reprendre son souffle fréquemment.

Alimentation – déglutition : La sonde de gastrostomie reste nécessaire pour Mme G. De petites quantités d'aliments lui sont apportées dans une optique de plaisir. Les aliments sont alors mixés et les boissons très épaissies<sup>4</sup>. Le ballonnet doit être gonflé lors de toute prise alimentaire du fait de l'existence de fausses-routes silencieuses importantes.

#### ▪ **Patiente n°2 : Mme M.**

Mme M., 64 ans, est originaire de la région parisienne. Ancienne animatrice auprès d'enfants, elle est divorcée et a un fils. Elle présente un LIS incomplet des suites d'un AVC ischémique du tronc cérébral, cérébelleux et sylvien superficiel droit par occlusion du tronc basilaire.

Histoire de la maladie : Retrouvée inconsciente à son domicile en juillet 2013, elle est hospitalisée en neurochirurgie à la Pitié Salpêtrière avec un score de Glasgow de 7. L'IRM réalisée met en évidence l'AVC ischémique sus-cité. Une trachéotomie et une gastrostomie sont mises en place, retirées par la suite respectivement en 2013 et 2015. Mme M. est transférée au service de MPR du même hôpital au début de l'année 2014 dans lequel elle

---

<sup>4</sup> Terminologie issue de l'International Dysphagia Diet Standardisation Initiative (Annexe VIII)

reste jusqu'en août 2016. Elle y bénéficie de séances de kinésithérapie, d'ergothérapie et d'orthophonie. Elle effectue en parallèle des courts séjours dans une FAM/MAS et à l'Hôpital Marin de Hendaye avant de rejoindre la MAS Perce-Neige en août 2016.

Motricité – déplacements : La récupération motrice partielle et prédominante à droite des quatre membres qui a eu lieu permet à Mme M. de se déplacer de façon autonome en fauteuil roulant manuel. La préhension de la main droite et les mouvements cervicaux sont également possibles, bien que le déroulement des gestes soit perturbé du fait de l'atteinte cérébelleuse.

Communication : Mme M. est capable d'une phonation caractérisée par une dysarthrie de type cérébelleuse et une hypophonie. Elle dispose également d'un clavier qui lui permet de pallier les défauts d'intelligibilité par l'écriture de messages.

Alimentation – déglutition : Mme M. a une alimentation orale complète. Les aliments sont de type normal et petits morceaux tendres tandis que les liquides sont très légèrement épaissis (sirop ou eau gazeuse). Elle peut manger seule avec des couverts ordinaires et boit à la paille dans le but d'optimiser son autonomie. Des fausses-routes surviennent cependant régulièrement et Mme M. se plaint d'un reflux nasal fréquent (notamment lors de la prise des liquides à la paille) et de fuites labiales.

#### ▪ **Patiente n°3 : Mme N.**

Mme N. est une femme de 52 ans. Elle est originaire de Paris et exerçait la profession d'assistante export. Le LIS qu'elle présente fait suite à un accident vasculaire cérébral.

Histoire médicale : Mme N. est victime d'un AVC en septembre 1993. Elle est alors âgée de 27 ans. Hospitalisée à l'Hôpital Lariboisière, elle connaît une période de coma d'environ un mois. Elle est ensuite hospitalisée en novembre 1993 dans le service de médecine physique et de réadaptation de l'hôpital Raymond-Poincaré de Garches, où elle se montre capable de mouvements oculaires et d'une légère rotation de la tête. Après que la trachéotomie initialement mise en place a été retirée, elle retourne vivre à domicile auprès de ses parents début 1994. Elle y reçoit la visite fréquente de kinésithérapeutes, orthophonistes et ergothérapeutes. Enfin, elle rejoint la MAS Perce-Neige nouvellement ouverte en juin 2016. Elle bénéficie depuis de prises en charge en kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie et psychomotricité.

Motricité – déplacements : Mme N. dispose aujourd'hui d'un fauteuil roulant manuel qu'elle ne peut déplacer seule. La mobilité de la tête est possible bien qu'elle doive être maintenue par un appui-tête intégré au fauteuil. Il existe une ébauche de motricité volontaire des membres (mouvements lents et de faible amplitude).

Communication : Mme N. exprime le « oui » par un clignement des paupières et le « non » par un mouvement latéral de la tête ou l'élévation des yeux. Elle utilise un code alphabétique de communication (Annexe IX.I) ainsi qu'un ordinateur qu'elle manipule grâce à un contacteur positionné au niveau de sa joue. Elle peut par ailleurs attirer l'attention par l'émission d'un /a:/.

Alimentation – déglutition : Aucun dispositif d'alimentation entérale n'a été sollicité chez cette patiente grâce à la préservation du réflexe de déglutition. Elle a actuellement une alimentation orale complète : les aliments sont de texture normale ou petits morceaux tendres et les boissons ne sont pas épaissies (eau plate) et prises par le biais d'un verre à bec. Cependant, des fausses-routes trachéales et des fuites labiales sont signalées.

#### ▪ **Patiente n°4 : Mme S.**

Agée de 59 ans, Mme S. est mariée et a un fils. Elle est originaire de la région parisienne et travaillait en tant que conseillère financière. Elle présente un LIS consécutif à l'opération à deux reprises d'un méningiome caverneux compliquée d'un AVC ischémique de la protubérance et du pédoncule cérébelleux gauche.

Histoire médicale : Au cours de l'année 2000, Mme S. se plaint d'une hypoacousie gauche associée à des parésies de l'hémiface gauche (territoire des V3 et V2). L'IRM réalisée met en évidence un méningiome caverneux, inséré sur les faces antérieure et postérieure du rocher gauche, s'infiltrant dans le conduit auditif interne. Ce méningiome fait l'objet d'une exérèse incomplète début 2001. Suite à l'opération, il existe un trouble de la sensibilité de l'hémiface gauche (anesthésie du V1 et V2 et hypoesthésie du V3) et une cophose gauche. À la fin de l'année 2002, les résidus tumoraux montrent une évolution à l'IRM, ce qui motive le recours à la radiothérapie début 2003. En septembre 2013, une nouvelle intervention chirurgicale est indiquée face à l'augmentation de volume tumoral. Devant un retard de réveil à l'issue de l'intervention, Mme S. est hospitalisée en réanimation et l'IRM réalisée montre la survenue de l'ischémie. En réanimation, elle présente un signe de Babinski bilatéral, caractéristique d'une atteinte du faisceau pyramidal. Elle réagit à l'appel par l'ouverture de l'œil droit et la motricité des membres est impossible. Une trachéotomie et une gastrostomie sont mises en place au cours de ce mois de septembre. Une tarsorrhaphie de l'œil gauche est également effectuée pendant cette période. À sa sortie du service de réanimation en novembre 2013, Mme S. rejoint l'Hôpital Maritime de Berck-sur-Mer où elle bénéficie de prises en charge en kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie et psychologie. La trachéotomie lui est retirée en juillet 2014 suite à un examen ORL mettant en évidence une bonne mobilité laryngée avec possibilité d'affrontement des plis vocaux. Mme S. entre finalement à la MAS Perce-Neige en juin 2016 où des séances de psychomotricité, de kinésithérapie, d'ergothérapie et d'orthophonie sont mises en œuvre.

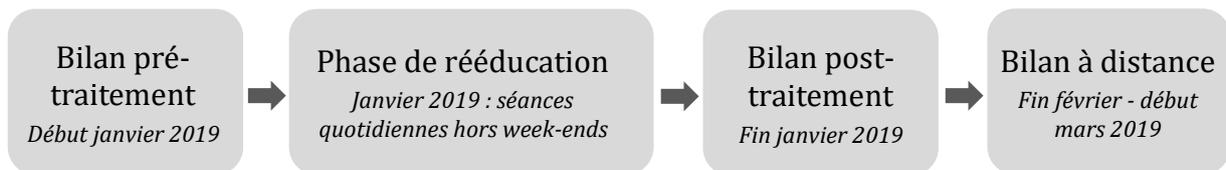
Motricité – déplacements : Mme S. dispose d'un fauteuil roulant manuel. La motricité des membres est impossible à l'exception de la main gauche et les mouvements de la tête sont préservés.

Communication : Aucune phonation n'est possible pour Mme S. Elle exprime le « oui » par un clignement de la paupière droite accompagné d'un hochement de tête et le « non » par un mouvement latéral de la tête. La communication peut ainsi avoir lieu grâce au code alphabétique de l'ALIS (Annexe IX.II). Un ordinateur est aussi utilisé par le biais d'un contacteur positionné sur son index gauche et actionné par le pouce gauche.

Alimentation – déglutition : Mme S. a récupéré des capacités de déglutition lui permettant la prise orale de repas mixés, qui lui sont donnés à l'aide d'une petite cuillère plate du fait d'une ouverture de bouche limitée (liée à l'atteinte du V). En revanche, l'hydratation est assurée par la gastrostomie toujours en place. Sa plainte prioritaire porte sur le préjudice social qu'entraînent les fuites labiales, présentes de manière importante.

## 2. Matériel et protocole expérimental

Afin d'évaluer l'effet d'une rééducation intensive de la déglutition, notre expérimentation a été construite selon le schéma suivant :



### 2.1. Les évaluations

Avant la mise en œuvre du protocole sus-décrit, un pré-test a été réalisé à l'occasion de rencontres préalables et au travers du bilan pré-traitement. Nous présentons tout d'abord le contenu de ce pré-test avant de décrire les bilans mis en jeu par le protocole.

#### 2.1.1. Pré-test

Dans le but de caractériser l'atteinte neurologique pour chaque participante (cf. Figure 1 et Tableau 1) et d'adapter la rééducation à leurs problématiques respectives, les observations suivantes ont été menées en amont du protocole.

##### ▪ Observations cliniques générales

Nos observations concernaient la motricité bucco-faciale, la phonation et la qualité vocale le cas échéant, ainsi que les éventuelles anomalies posturales et dentaires ou dissociation automatico-volontaire relative à la mimique.

##### ▪ Examen de la sensibilité buccale tactile

Nous apportons des stimulations tactiles à différents endroits de la cavité buccale à l'aide d'un abaisse-langue, selon une trame que nous avons définie (Annexe X.I) en nous inspirant de la structure des épreuves de perceptions primaires de la BE-LIS.

##### ▪ Examen de la latéralité du regard

Les mouvements latéraux des yeux renseignant sur l'intégrité du nerf abducens (VI), il était demandé aux participantes de regarder vers la droite puis vers la gauche.

##### ▪ Examen de la motricité réflexe

Sur la base des indications de Cot (1996), nous recherchions tout d'abord les réflexes normaux *nauséeux* (attouchement de la base de langue voire de la paroi postérieure du pharynx), *vélaire* (stimulation tactile du voile) et de *toux* (observé en cas de fausse-route lors du bilan initial) mais également les réflexes archaïques de *morsure* (réaction à l'introduction de l'abaisse-langue lors de l'examen de la cavité buccale) et de *succion* (contraction des lèvres lors de leur stimulation tactile).

Les réflexes étant le résultat d'une communication entre fibres afférentes et efférentes, leur étude permet d'explorer ces voies. L'abolition des réflexes normaux signe ainsi une atteinte du nerf lui-même, de son noyau ou des réseaux internucléaires (Gay, 2008) : la lésion est alors

de type périphérique. À l'inverse, leur conservation associée à un défaut de motricité volontaire (dissociation automatico-volontaire) est le témoin d'une préservation du nerf et par conséquent d'une lésion de type central. La présence de réflexes archaïques vient soutenir l'hypothèse d'une dissociation automatico-volontaire avec désinhibition d'activités motrices primitives (Cambier et al., 2012).

## 2.1.2. Bilans

Le bilan pré-traitement permettait de constituer une ligne de base portant sur les variables exposées dans nos hypothèses opérationnelles, à laquelle étaient comparés les résultats issus du bilan post-traitement, réalisé immédiatement après la phase de rééducation intensive. L'objectif de ces deux premiers bilans était alors la mise en évidence d'une éventuelle amélioration des capacités de déglutition, tandis que le bilan à distance avait pour but d'observer l'existence ou non d'un maintien dans le temps des éventuels progrès après l'arrêt de la rééducation intensive et la reprise des séances hebdomadaires. En ce sens, les mêmes tests ont été proposés au cours des trois phases de bilan (hormis la mesure contrôle, cf. 0, qui n'a été effectuée qu'en pré et post-traitement).

### 2.1.2.1. Bilan de la déglutition

#### ▪ Examen de la motricité oro-pharyngo-laryngée

Cet aspect de l'évaluation repose sur la réalisation de mouvements de la sphère oro-bucco-faciale. Dans cette optique, nous avons utilisé le subtest de la BE-LIS « Motricité oro-pharyngo-laryngée » (Castelnot & Rousseaux, 2008b) que nous avons complété par l'ajout de quelques mouvements inspirés du mémoire de Collie (2000) s'intéressant à la déglutition chez la personne atteinte de LIS. En effet, l'objectif de cette épreuve de la BE-LIS étant de déterminer un système de communication adapté, il nous a semblé plus pertinent de diversifier nos observations pour les rendre plus sensibles par rapport à notre objectif d'évaluation des capacités de déglutition. La grille ainsi obtenue est disponible en Annexe X.II.

L'épreuve est introduite par la consigne suivante : « *Je vais vous demander de faire des mouvements de la région buccale, du pharynx et du larynx. Faites-les le mieux possible et essayez de les tenir pendant au moins 3 secondes.* ». Chaque mouvement est ensuite demandé par « Essayez de... » et fait l'objet d'une démonstration par l'examineur en cas de défaut de compréhension ou de réalisation du mouvement.

La cotation s'effectue en fonction de la qualité de l'exécution : 0 (mouvement absent), 1 (mouvement ébauché à peine perceptible), 2 (mouvement réalisé de façon incomplète ou ne pouvant pas être tenu plus de 3 secondes), 3 (mouvement correctement exécuté, même s'il est lent, et maintenu plus de 3 secondes) ou 4 (mouvement correctement exécuté sans lenteur). Ce dernier niveau a par ailleurs été ajouté par nos soins puisque la BE-LIS ne prévoit pas la réalisation parfaite des mouvements. Chaque organe se voit attribué un score dont la somme correspond au score total.

#### ▪ Examen des capacités fonctionnelles de déglutition

L'impact des déficiences observées sur les capacités de déglutition a été évalué par le biais d'essais alimentaires guidés par le DSA Pack (Dysphagia Standardized Assessment, Annexe X.III). Ce test proposant l'ingestion d'eau aromatisée en quantités croissantes à différents degrés d'épaississement, selon une progression rigoureuse, a été adapté par Nutrisens

Medical à partir du test de capacité fonctionnelle élaboré par Guatterie et Lozano en 1997 (publié dans Guatterie, Lozano, & Barat, 1999). Notre choix s'est porté vers cette version adaptée du fait de la possibilité laissée à l'examineur de débiter le test par la texture la plus épaisse et non par la plus liquide comme il est prévu dans la version princeps. En effet, nous souhaitons éviter de mettre les patientes en difficulté face à une texture trop à risque de fausse-route au commencement du test.

Le DSA Pack adopte une hiérarchisation des textures conforme à celle recommandée par l'IDDSI. Ainsi, la progression est la suivante :

- Grade 3 : modérément épais, soit une texture pudding ;
- Grade 2 : légèrement épais, soit une texture mielleuse ;
- Grade 1 : très légèrement épais, soit une texture nectar ;
- Grade 0 : liquide, soit de l'eau plate.

Nous avons par ailleurs choisi d'ajouter une texture « eau gazeuse » entre le grade 1 et le grade 0.

Pour chaque grade, les quantités administrées augmentent progressivement avant de passer au grade suivant. Le test s'arrête lorsque la survenue d'une fausse-route est suspectée (toux, sensation importante de blocage, voix « mouillée » dans le cas où la phonation est possible) ou lorsque la patiente ne se sent plus capable de poursuivre. Nous mesurons donc le stade maximum auquel la personne atteinte de LIS parvient dans la progression.

En parallèle, cette épreuve servait de support à deux autres types d'évaluation :

- La mesure des temps de déglutition : le délai intervenant entre le dépôt du bol alimentaire dans la cavité buccale et la survenue de l'ascension laryngée était chronométré. Cette mesure était effectuée sur les trois premières déglutitions de chaque condition (nous entendons par « condition » l'association grade-quantité).
- Le recueil d'informations sur le déroulement de la déglutition en fonction de la texture : nos observations et questions au patient étaient guidées par l'utilisation de la grille d'essai alimentaire élaborée par l'Unité de la voix et de la déglutition de l'Hôpital Larrey-Toulouse (Woisard-Bassols & Puech, 2011) et adaptée pour les besoins de notre étude. La grille originale prévoit en effet une analyse par texture et une cotation en termes de « normal » ou « anormal » tandis que nous souhaitons recueillir des informations sur le déroulement global de la déglutition en apportant des nuances qualitatives (Annexe X.IV).

#### ▪ **Autoévaluation du handicap de la dysphagie**

Le ressenti des patientes vis-à-vis de leur déglutition était recueilli grâce au Déglutition Handicap Index (DHI, Annexe X.V) (Woisard, Andrieux, & Puech, 2006). Ce questionnaire d'autoévaluation construit selon le modèle du Voice Handicap Index présente de bonnes qualités métrologiques (Crestani, Moerman, & Woisard, 2011; Woisard & Lepage, 2010).

Il se compose de 30 items répartis en trois domaines (10 items par domaine) : S, symptômes spécifiques, F, retentissement fonctionnel et E, conséquences émotionnelles et sociales. La réponse à chaque item s'effectue selon une échelle ordinaire permettant l'attribution d'un score : jamais (0), presque jamais (1), parfois (2), presque toujours (3), toujours (4). Ainsi, chaque domaine est noté sur 40 et le score maximum possible est de 120 : plus le score est élevé, plus le ressenti de handicap est important.

Dans le cadre de notre étude, la consigne était la suivante : « *Je vais vous présenter des phrases en lien avec la déglutition. Vous me direz pour chacune à quel point elle correspond à votre ressenti actuel en répondant par : jamais, presque jamais, parfois, presque toujours, toujours.* ». Les items étaient lus à la patiente et, après chacun, les propositions de réponses étaient énoncées. Pour les patientes communiquant uniquement par les mouvements de tête et le code oculaire, nous précisions « *Je vais vous lire les propositions de réponse, vous me direz oui lorsqu'il s'agira de la réponse qui vous correspond.* ».

▪ **Recueil de données concernant le déroulement des repas**

Afin d'obtenir des informations relatives à l'impact de la rééducation sur le déroulement des repas des patientes, nous avons établi un questionnaire à destination du personnel soignant impliqué dans l'aide et la surveillance des repas. Nous avons veillé à ce qu'il soit rapide à remplir et à ce que les termes soient compréhensibles par les différents corps de métier représentés.

Au travers ce questionnaire, nous nous intéressons à la durée moyenne des repas et à la survenue des manifestations visibles des troubles de la déglutition. La possibilité d'émettre un commentaire était également laissée. Les questions portaient sur le déroulement des repas ayant eu lieu au cours des dernières 48 heures.

Durée moyenne d'un repas (indiquer une durée si possible ; à défaut, cocher parmi les cases suivantes) :

..... minutes

<input type="checkbox"/> Moins de 15 minutes	<input type="checkbox"/> De 26 à 30 minutes	<input type="checkbox"/> De 41 à 45 minutes
<input type="checkbox"/> De 15 à 20 minutes	<input type="checkbox"/> De 31 à 35 minutes	<input type="checkbox"/> De 46 à 50 minutes
<input type="checkbox"/> De 21 à 25 minutes	<input type="checkbox"/> De 36 à 40 minutes	<input type="checkbox"/> Plus de 51 minutes

Suspicion de fausse-route (toux avant, pendant ou après la déglutition, étouffement...) :  OUI  NON  
Si oui, combien par repas en moyenne ? .....

Bavage (fuites salivaires ou alimentaires) :  OUI  NON  
Si oui, combien de fois par repas en moyenne ? .....

Reflux nasal (passage d'aliment ou de boisson par le nez) :  OUI  NON  
Si oui, combien de fois par repas en moyenne ? .....

Aide(s) matérielle(s) nécessaire(s) (ustensiles, etc.) :

.....

Commentaires sur l'alimentation du résident et le déroulement des repas :

.....

.....

.....

Figure 3 : Questionnaire à destination du personnel soignant

**2.1.2.2. Mesure contrôlée**

Les outils précédents nous permettaient de mesurer l'incidence de notre intervention sur la déglutition des participantes. Cependant, dans le cas où des progrès relatifs à la déglutition seraient constatés, nous ne pourrions déterminer si ces améliorations sont imputables à la rééducation orthophonique en elle-même ou bien à la stimulation générale induite par une prise en soins quotidienne.

En ce sens, une mesure contrôle, c'est-à-dire une mesure sur laquelle la rééducation ne devrait pas avoir d'effet, a été effectuée. Ainsi, pour éviter toute interaction entre les fonctions, notre choix s'est porté vers une épreuve de motricité ne mettant pas en jeu les organes de déglutition. Il s'agit du subtest « Motricité céphalique et des membres supérieurs » de l'examen moteur de la BE-LIS (Annexe X.VI). Dans cette épreuve, la réalisation de mouvements de la tête et des membres supérieurs est demandée sur consigne orale.

L'exécution de chaque item est appréciée par la cotation suivante : 0 (mouvement absent), 1 (mouvement ébauché à peine perceptible), 2 (mouvement réalisé de façon incomplète ou ne pouvant pas être tenu plus de 3 secondes), 3 (mouvement correctement exécuté, même s'il est lent, et maintenu plus de 3 secondes). Nous notions le nombre de mouvements dont la réalisation différait lors des différents bilans.

### 2.1.3. Recueil et analyse des données

Les passations des bilans orthophoniques se sont déroulées dans le bureau d'orthophonie de la MAS Perce-Neige. Les participantes se trouvaient assises dans leur fauteuil roulant.

Les deux examinatrices ayant connaissance des hypothèses de l'étude, leurs attentes et espoirs étaient susceptibles de parasiter l'objectivité de leur évaluation. Dans le but de réduire ce biais d'observation, les passations des épreuves de motricité oro-pharyngo-laryngée, DSA Pack et mesure contrôle ont été filmées puis évaluées en aveugle à la toute fin du protocole. Pour cela, un nom arbitraire a été attribué à chacune des vidéos qui ont ainsi été traitées (attribution de scores et analyse qualitative) dans un ordre aléatoire, et ce de manière séparée par les deux examinatrices. Les différences d'évaluation constatées lors de leur confrontation ont été discutées pour aboutir à un consensus. Cette double mesure a pu donner lieu à un pourcentage de fiabilité inter-juges s'élevant à 66 %.

Par la suite et pour ces épreuves également, une analyse qualitative plus fine a été effectuée en comparant la réalisation de chaque item au travers des différents bilans pour une même patiente.

Concernant le recueil des temps de déglutition, l'enregistrement vidéo des passations du DSA Pack nous a permis de chronométrer, pour les trois premières déglutitions de chaque condition (association grade-quantité), le délai s'écoulant entre la fin du dépôt du bolus dans la cavité buccale et l'ascension laryngée visible. Nous comparons les temps de déglutition mesurés pendant les conditions qui ont pu avoir lieu de manière commune lors de chacun des bilans. Le mode de recueil de données ne nous permettant pas d'obtenir une précision à la seconde près, nous considérerons par la suite qu'un écart inférieur à 2 secondes n'est pas satisfaisant sur le plan de la significativité.

Le DHI a été complété par chaque participante avec l'aide de l'examineur en raison des limitations motrices. Notre analyse en sera à la fois qualitative et quantitative. Aussi, une étude menée sur la reproductibilité temporelle de ce questionnaire indique que l'écart entre les résultats obtenus lors de deux temps différents a un sens clinique lorsqu'il est d'au moins 20 points entre les scores totaux et de 9 points entre les scores d'un même domaine (Woisard & Lepage, 2010).

En outre, le questionnaire sur le déroulement des repas a été présenté de manière individuelle aux professionnels soignants participant à l'aide aux repas qui étaient volontaires pour y répondre. Notre volonté était que chaque patiente soit observée par le même soignant lors des trois temps d'évaluation. Toutefois, cela n'a pas été possible pour deux d'entre elles : le

professionnel répondant au bilan post-traitement n'a pas pu être le même que lors du bilan pré-traitement.

## 2.2. Phase de rééducation

### 2.2.1. Organisation temporelle

La rééducation a eu lieu quotidiennement (hors week-ends) au travers de séances individuelles de 30 minutes. Afin que son organisation s'approche de celle de programmes de rééducation intensive orthophoniques ayant fait leur preuve tels que ceux de NMES ou la LSVT et compte tenu du temps dont nous disposons pour la réalisation de ce travail, la phase de rééducation s'est étendue sur trois semaines et demie.

### 2.2.2. Contenu de la rééducation

Des projets thérapeutiques individualisés ont été définis pour chaque patiente à partir de notre pré-test et de la prise en soin orthophonique préexistante. Ainsi, le contenu de la rééducation différait sensiblement selon les patientes. Cependant, il s'appuyait systématiquement sur les domaines de travail précédemment exposés (partie 3.2) et développés au sein d'un mémoire d'orthophonie traitant de la prise en charge des personnes atteintes de locked-in syndrome (Jamin, 2006). Les domaines retenus pour chacune des patientes étaient abordés lors de chaque séance<sup>5</sup>.

#### ▪ Entraînement respiratoire et des mécanismes d'expulsion

Domaine de rééducation commun à toutes les patientes à des degrés divers, le travail au niveau respiratoire reposait sur le contenu détaillé dans le Tableau 2.

Tableau 2 : Contenu de la rééducation de la respiration et des mécanismes d'expulsion

<i>Cible</i>	<i>Outils et exemples d'exercices</i>
Respiration abdominale	<ul style="list-style-type: none"><li>- Explications concernant le fonctionnement de la respiration ;</li><li>- Techniques de relaxation : sollicitations d'images mentales apaisantes, centration sur les sensations respiratoires, comparaison des mouvements respiratoires à des phénomènes lents et cycliques comme le déferlement des vagues sur la plage ;</li><li>- Visualisation et optimisation des mouvements abdominaux par le dépôt d'objet au niveau du ventre.</li></ul>
Allongement de l'expiration	<ul style="list-style-type: none"><li>- Souffle prolongé et éventuellement chronométré dans une paille plongée dans l'eau (permettant la visualisation du souffle par la formation de bulles) ;</li><li>- Expiration buccale, la plus longue possible ou d'une durée préalablement définie (augmentée en fonction de l'évolution de la personne au fil des séances), d'abord en souffle « libre » puis sur une consonne fricative sourde.</li></ul>

<sup>5</sup> Hormis pour Mme G. pour qui nous avons dû nous adapter à la présence de la canule à ballonnet : le ballonnet étant gonflé environ une séance sur deux, la cryothérapie était utilisée lorsqu'il l'était alors que les exercices respiratoires avaient lieu quand il était dégonflé.

<p>Contrôle des cycles respiratoires et interruption du souffle</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Inspiration sur une durée définie et expiration sur une autre durée (durées variant au fil des exercices) ;</li> <li>- Introduction de pauses respiratoires dans les cycles : inspiration – expiration – pause (à plusieurs reprises) ou inspiration – pause – expiration ;</li> <li>- Apnée sur consigne orale quelle que soit la phase respiratoire en cours ;</li> <li>- Expiration (« libre » ou sur une consonne fricative sourde) interrompue par de courtes pauses (<i>exemple : ch...ch...ch...ch...</i>).</li> </ul>
<p>Modulation du débit</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Souffle dans la paille simple ou pincée (exercice du chalumeau, Amy de la Bretèque, 1997) ou sur une consonne fricative ;</li> <li>- Projection du souffle en s'appuyant sur la dissociation automatico-volontaire : éteindre une bougie placée de plus en plus loin, souffler sur des morceaux de papier pour les faire s'envoler, envoyer des boules de cotillon à l'aide d'une sarbacane ;</li> <li>- Exercice du sagittaire (Le Huche &amp; Allali, 2002) ;</li> <li>- Contrôle du souffle en faisant vaciller la flamme d'une bougie sans l'éteindre ou en soufflant dans une paille plongée dans l'eau sans que des éclaboussures ne s'échappent du verre.</li> </ul>
<p>Entraînement de la toux et du hémage</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Décomposition des étapes impliquées dans la toux : inspiration profonde, contraction abdominale à glotte fermée, expiration explosive (Moinard &amp; Manier, 2000) ;</li> <li>- Stimulation de la fermeture glottique : glottages sourds ou sonores, vocalisations, chaînes d'occlusion (souffle continu libre ou sonorisé dans une paille que l'on bouche brièvement selon un rythme irrégulier puis régulier, émission sonore continue sans paille telle que /kakakak/) (Amy de la Bretèque, 2003) ;</li> <li>- Exercices de motricité pharyngée.</li> </ul>

#### ▪ Stimulations tactiles et thermiques

Nous avons eu recours aux massages faciaux et intra-buccaux chez deux patientes de manière quotidienne. Ils avaient lieu en début de séance pendant environ 10 minutes et étaient effectués selon les techniques initialement préconisées par Couture, Eyoum, & Martin (1997) et étayées par Gatignol (2004) (cité dans Gatignol, Lannadere, & Lamas, 2008). Les massages faciaux intéressaient la zone péribuccale et périlaryngée, c'est-à-dire les lèvres (*stretching et lissage*), les joues (*décollement, pétrissage, lissage et empaumage*), le menton (*pétrissage et lissage*), le plancher buccal et le cou (*lissage*). Le larynx était également mobilisé par des déplacements latéraux. Les massages intra-buccaux consistaient en un lissage et pétrissage de la sangle labiojugale. La langue était stimulée par des tapotements avec une brosse à dents conclus par un lissage.

Des stimulations thermiques étaient apportées par l'utilisation de la cryothérapie dans la cavité buccale (application courtes et répétées d'un glaçon sur la langue, la face intérieure des joues et les lèvres) et de bandes chauffantes au niveau facial et périlaryngé (joues, articulations temporo-mandibulaires, menton, plancher buccal, cou).

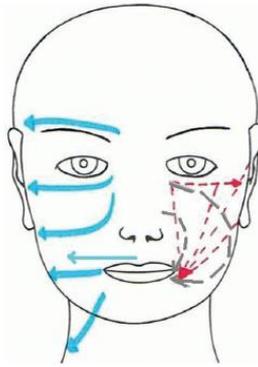


Figure 4 : Schéma des massages selon Gatignol  
(en bleu : exo-buccaux ; en rouge et gris : intra-buccaux)

### ▪ Exercices de motricité bucco-linguo-faciale analytiques et fonctionnels

Le travail musculaire analytique reposait sur la réalisation de séries de mouvements bucco-linguo-faciaux recensés en Annexe XI. Ce tableau constituant notre support rééducatif a principalement été construit à partir des travaux de Jamin (2006) et Woisard-Bassols & Puech (2011). Les exercices vélares et pharyngés ont été enrichis grâce à un ouvrage traitant spécifiquement des incompétences vélo-pharyngées (Estienne, Van der Linden, Derue, & Deggouj, 2015). Les mouvements articulatoires, consistant notamment en l'émission de phonèmes postérieurs, reposaient sur la répétition de syllabes ou de mots tels que ceux listés dans le matériel *Articulons* (Cléda-Wilquin, 2014). Aussi, la prise de conscience des mouvements et leur contrôle étaient recherchés par l'utilisation d'un miroir lorsque la patiente manifestait son accord.

Au fil de la rééducation, des exercices fonctionnels de manipulation de matériel en bouche étaient proposés en complément de ce travail analytique. Les différents organes étaient sollicités de manière à organiser leurs mouvements vers un but commun. Pour cela, un petit objet (bouton ou perle) retenu par un fil était positionné dans la cavité buccale des patientes. La consigne était alors de conduire cet objet vers un endroit précis de la bouche ou bien de le déloger de sa position pour le ramener sur le dos de la langue ou l'extraire de la cavité buccale. Nous utilisons des objets de différentes formes et tailles, induisant des variations de la complexité de leur manipulation. Ceux dont la taille était la plus importante étaient choisis en premier lieu.

### ▪ Postures et manœuvres

Des postures et manœuvres (Annexe V.II) ont été conseillées puis expérimentées. Un entraînement consistant en la répétition régulière de la séquence d'action a été mis en place chez une patiente.

Tout au long de la phase de rééducation, le fonctionnement de la déglutition et le choix des exercices faisaient l'objet d'explications anatomiques et physiologiques.

## 2.3. Trame effective du protocole

La majeure partie de notre protocole s'est déroulée au cours du mois de janvier 2019 auprès des quatre participantes. Les dates de déroulement des différentes étapes ainsi que le nombre

de séances de rééducation qu'il a réellement été possible de mettre en œuvre ont néanmoins sensiblement varié d'une personne à une autre. Ces différences s'expliquent par les contraintes et imprévus inhérents à la structure dans laquelle cette expérimentation avait lieu (modifications d'organisation liées à l'absence de soignants, autres prises en soin, rendez-vous extérieurs des résidents, etc.). En outre, Mme G. ayant contracté une infection pulmonaire au moment du bilan à distance, celui-ci n'a pu être réalisé.

Le tableau suivant effectue un récapitulatif du protocole effectivement mis en œuvre en fonction des patientes.

Tableau 3 : Récapitulatif de l'organisation effective du protocole

	<b>Bilan pré-traitement</b>	<b>Phase de rééducation</b>	<b>Bilan post-traitement</b>	<b>Bilan à distance</b>
<b>Mme G.</b>	3 et 4 janvier	Du 7 au 29 janvier (14 séances)	30 et 31 janvier	Non réalisé
<b>Mme M.</b>	3 et 4 janvier	Du 7 au 29 janvier (17 séances)	30 et 31 janvier	26 février et 5 mars
<b>Mme N.</b>	3 et 4 janvier	Du 7 au 29 janvier (15 séances)	30 et 31 janvier	26 février et 5 mars
<b>Mme S.</b>	4, 8 et 9 janvier	Du 10 au 29 janvier (13 séances)	30 et 31 janvier	26 février et 5 mars

## Présentation des résultats

Dans cette partie, nous présentons les résultats issus de notre expérimentation. Celle-ci portant sur un nombre réduit de participants, l'analyse statistique n'est pas justifiée. L'effet de la rééducation est donc étudié pour chaque patiente par rapport à elle-même uniquement. En ce sens, nous décrivons pour chacune nos observations lors du pré-test qui nous ont permis de caractériser les atteintes et de définir des objectifs de rééducation individualisés avant de présenter les résultats obtenus lors des différents bilans. Aussi, afin d'en améliorer la lisibilité, nous aurons recours à des représentations visuelles, complétées d'analyses qualitatives.

### 1. Patiente n°1 : Mme G.

#### 1.1. Résultats du pré-test et projet thérapeutique

##### 1.1.1. Pré-test

Tableau 4 : Sémiologie retrouvée chez Mme G.

Fonctions	Signes cliniques
SENSIBILITÉ	Préservée.
MOTRICITÉ VOLONTAIRE	
- Bucco-faciale	Mouvements globalement normaux (amplitude, tonus, précision) hormis pour le voile du palais (mobilité réduite). Paralysie de l'hémilangue droite (aspect flasque et épais avec déviation vers la gauche).
- Laryngée	<i>Phonation</i> possible avec valve phonatoire (voix rauque avec éraillures). <i>Toux volontaire</i> faible.
- Latéralité du regard	Préservée.
RÉFLEXES	
- Nauséeux	Préservé et non exacerbé.
- Vélaire	Existant mais faible.
- Toux	Absent : existence de fausses-routes silencieuses.
- Archaïques	Pas de réflexe de <i>morsure</i> ni de <i>succion</i> .

##### 1.1.2. Projet thérapeutique et moyens mis en œuvre

Au regard de nos observations, les objectifs de rééducation étaient les suivants :

- Améliorer les mécanismes d'expulsion et de protection des voies aériennes inférieures ;
- Améliorer le tonus du sphincter vélopharyngé ;
- Améliorer la mobilité linguale à droite.

La rééducation s'est donc appuyée sur un *entraînement respiratoire* et de la fermeture glottique, un *travail musculaire analytique bucco-linguo-facial* (langue, base de langue, pharynx, voile) et une stimulation par *cryothérapie* (langue).

## 1.2. Résultats des bilans

Pour rappel, Mme G. souffrant d'une infection pulmonaire au moment du bilan à distance, celui-ci n'a pu être réalisé. Nous présentons les résultats obtenus lors des bilans pré et post-traitement.

### 1.2.1. Bilan orthophonique

#### 1.2.1.1. Capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée

Tableau 5 : Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée obtenus par Mme G.

	Lèvres /12	Joues /8	Langue /12	Mandibule /12	Larynx /12	Voile /4	TOTAL /60
<b>Pré-traitement</b>	12	7	8	10	10	2	49
<b>Post-traitement</b>	12	7	8	12	10	4	53

L'analyse des scores (Tableau 5, détail en Annexe XII.I) fait apparaître une évolution positive au niveau des capacités motrices de la *mandibule* (10 vs. 12) et du *voile du palais* (2 vs. 4, correspondant au score maximal). Au total, le score en post-traitement est légèrement supérieur à celui obtenu initialement (respectivement 53 vs. 49).

L'analyse qualitative nous permet d'apporter les précisions suivantes :

- *Diduction mandibulaire* : La réalisation est très incomplète avant la rééducation (Mme G. déplace ses lèvres de gauche à droite mais le mouvement de la mandibule est en réalité minime : score de 1) et devient plus manifeste après la rééducation (réel déplacement mandibulaire, de plus grande amplitude à gauche qu'à droite : score de 2).
- *Protraction linguale* : En pré-traitement, la langue est peu tonique et fortement déviée à gauche. En post-traitement, l'hémilangue gauche montre une augmentation de son tonus et son apex tente de compenser la déviation imposée par l'hémilangue droite paralysée.

#### 1.2.1.2. Niveau atteint au test de capacité fonctionnelle

Bilan pré-traitement :



Bilan post-traitement :



<span style="color: red;">■</span> Grade 3	1/2-CC : Demi-cuillère à café
<span style="color: orange;">■</span> Grade 2	CC : Cuillère à café
<span style="color: yellow;">■</span> Grade 1	CS : Cuillère à soupe
<span style="color: blue;">■</span> Eau gazeuse	G : Gorgée
<span style="color: green;">■</span> Grade 0	↑ : Arrêt du test

Nous rappelons que les essais d'alimentation per os chez Mme G. se font nécessairement avec le ballonnet de la canule de trachéotomie gonflé. L'air ne pouvant circuler entre les poumons et les voies aériennes supérieures, la toux est impossible (Annexe VII). Lors de la passation du DSA Pack, nous ne recherchons donc pas ce signe-là mais ciblons notre attention sur l'association d'autres informations : mimiques, sensations de blocage ou de stases de la part de la patiente, temps de déglutition très allongé ou bruit inhabituel.

Lors du *bilan pré-traitement*, un léger ronflement commence à se faire entendre au passage de l'air dans la trachéotomie au cours de la phase de l'eau gazeuse. Mme G. ne ressent cependant rien d'anormal. Ce ronflement étant plus fort au début du grade 0 (eau plate), nous suspectons la présence d'un écoulement entre le ballonnet et la paroi de la trachée dû à la formation de stases au-dessus du ballonnet. Nous arrêtons le test après la **deuxième demi-cuillère à café du grade 0**.

Au *bilan post-traitement*, un ronflement apparaît à nouveau, cette fois-ci de très faible intensité, au cours du grade 0. Lors de la déglutition de la deuxième cuillère à café de ce grade, l'ascension laryngée intervient après un délai plus long que pour les déglutitions du reste du test (14 secondes contre 3,63 en moyenne). Mme G. ne décrit aucune gêne. Un effort musculaire plus important est déployé pour la **quatrième cuillère à soupe du grade 0**, le test est alors interrompu.

### 1.2.1.3. Déroulement de la déglutition

Les observations du déroulement de la déglutition lors de la passation du DSA Pack sont regroupées dans le Tableau 6. Aucune modification n'est apparue après la rééducation.

Tableau 6 : Observation de la déglutition chez Mme G.

		Pré-traitement	Post-traitement
AVANT	Ouverture buccale	Normale	Toutes observations identiques
	Position linguale	Normale	
	Préhension labiale	Normale (quelques fuites pour l'eau gazeuse à la CS dues à l'inclinaison de la tête à gauche)	
PENDANT	Bavage	Non	
	Reflux nasal	Non	
	Bruits	Bruit de déglutition	
	Mvts mandibulaires	Normaux	
	Mvts plancher bucc.	Normaux	
	Mvts ascension lar.	Normaux	
APRÈS	Toux, hémorragie	Impossible (présence du ballonnet gonflé)	
	Voix mouillée	Impossible (présence du ballonnet gonflé)	
	Bruits	Ronflement au passage de l'air dans la trachéotomie	
	Stases buccales	Non	
QUESTIONS	Stases pharyngées	Non	
	Blocage buccal	Non	
	Blocage pharyngé	Non	
AUTRES OBSERVATIONS		Mouvements de langue post-déglutition pour extraire les résidus du bolus	

### 1.2.1.4. Temps de déclenchement de la déglutition

Ces temps sont représentés par des boîtes à moustaches (Figure 5, détail en Annexe XII.II), sur lesquelles la moyenne apparaît sous la forme d'une croix.

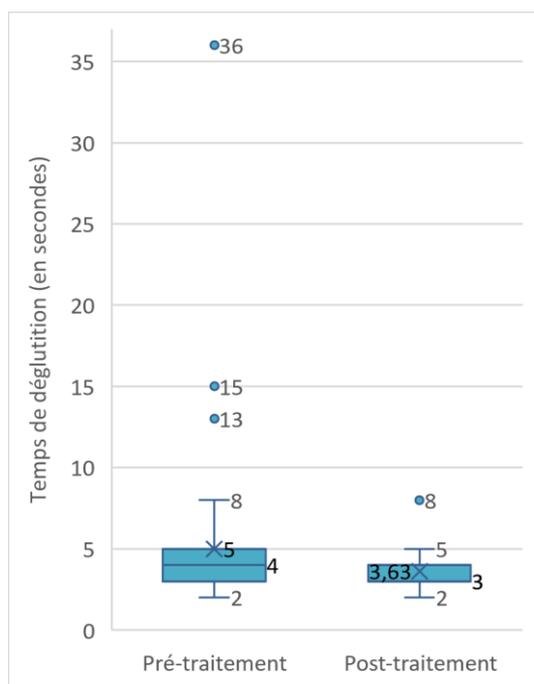


Figure 5 : Distribution des temps de déglutition de Mme G.

Les mesures de tendance centrale (moyenne et médiane) indiquent une légère diminution du temps de déglutition au bilan post-traitement par rapport au bilan pré-traitement. En effet, la moyenne est de 5 secondes au bilan pré-traitement contre 3,63 secondes après la rééducation tandis que la médiane est de 4 secondes avant la rééducation contre 3 secondes en post-traitement.

Cependant, ces écarts étant inférieurs à 2 secondes (respectivement 1,37 et 1 seconde), nous ne les considérons pas comme significatifs.

En revanche, les valeurs sont plus dispersées en pré-traitement qu'en post-traitement, comprenant des temps de déglutition très supérieurs aux autres (jusqu'à 36 secondes). Lors du bilan post-traitement, les temps de déglutition connaissent moins de variations et nous ne retrouvons pas de valeurs très supérieures aux autres.

## 1.2.2. Recueil de données en vie quotidienne

### 1.2.2.1. Durée des repas et fréquence des manifestations visibles des troubles de la déglutition

Les questionnaires ont été complétés par l'ergothérapeute qui assiste et aide à la prise des repas. Aucun changement n'est apparu entre les différents temps d'évaluation (Tableau 7).

Tableau 7 : Informations sur le déroulement des repas de Mme G. (nombres moyens par repas)

	Pré-traitement	Post-traitement
Durée de repas	<15 minutes	<15 minutes
Suspensions de fausses-routes	Inconnu*	Inconnu*
Fuites labiales	0	0
Reflux nasal	0	0

\* Le ballonnet de la canule de trachéotomie étant gonflé pendant les repas et les fausses-routes survenant de manière silencieuse, le nombre de fausses-routes moyen ne peut être déterminé. En revanche, en pré-traitement comme en post-traitement, la soignante a indiqué en commentaires que des aliments étaient retrouvés autour de l'orifice trachéal après le repas, ce qui signe l'existence de fausses-routes.

### 1.2.2.2. Ressenti du handicap de dysphagie

Pour rappel, chaque domaine du DHI est noté sur 40, donnant lieu à un score total sur 120 (Figure 6, détail en Annexe XII.III).

Symptômes spécifiques (7 vs. 4, écart non significatif) : Lors du *bilan pré-traitement*, Mme G. indique qu'un reflux nasal survient « parfois » tandis que d'autres symptômes (gêne à la déglutition, sensation d'aliments collés ou bloqués dans la gorge, difficultés pour les liquides, fausses-routes, bavage) sont rares. *Après la rééducation*, ce reflux nasal et la sensation

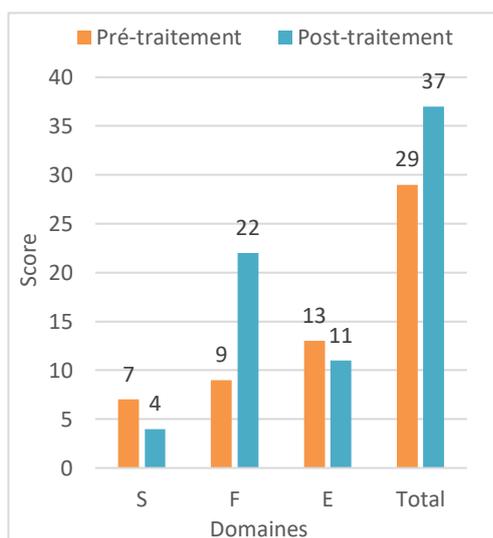


Figure 6 : Résultats de Mme G. au DHI

d'aliments collés ou bloqués dans la gorge persistent à l'identique. Les autres symptômes spécifiques ont disparus.

Répercussions fonctionnelles (9 vs 22, écart significatif) : *Avant la rééducation*, Mme G. évoque la nécessité systématique d'adapter les consistances, le fait qu'elle se trouve « parfois » incapable de manger certains aliments ou soumise aux infections pulmonaires. *Après la rééducation*, elle se dit « toujours » davantage soumise aux infections pulmonaires et ajoute qu'elle est « presque toujours » gênée pour respirer et qu'elle mange « toujours » moins du fait de ses problèmes de déglutition.

Conséquences émotionnelles et sociales (13 vs. 11, écart non significatif) : *Au bilan pré-traitement*, Mme G.

se sent parfois limitée dans sa vie personnelle et sociale, ennuyée, contrariée, incomprise, honteuse et handicapée face aux troubles de la déglutition. *Après la rééducation*, elle se dit « presque toujours » contrariée par ses difficultés mais « jamais » ennuyée ou incomprise et « presque jamais » handicapée. Elle ajoute cependant « parfois » éviter de manger avec d'autres personnes.

Au total (29 vs. 37, augmentation non significative) : De légères améliorations ont été ressenties au niveau des symptômes spécifiques et des conséquences psychosociales mais les retentissements fonctionnels se sont majorés entre le bilan initial et le bilan post-traitement.

### 1.2.3. Mesure contrôle

Sur les 20 items de l'épreuve, 19 sont réalisés de manière identique lors des bilans pré et post-traitement (Annexe XII.IV). Un item fait apparaître une différence dans l'exécution du geste. En effet, le mouvement d'*inclinaison de la main et du poignet droits* est de moins grande amplitude après la rééducation qu'avant (score de 1 vs. 2).

## 2. Patiente n°2 : Mme M.

### 2.1. Résultats du pré-test et projet thérapeutique

#### 2.1.1. Pré-test

Tableau 8 : Sémiologie retrouvée chez Mme M.

Fonctions	Signes cliniques
SENSIBILITÉ	Préservée.
MOTRICITÉ VOLONTAIRE	
- Bucco-faciale	Mouvements globalement normaux en amplitude et tonus mais existence d'un défaut de coordination (vraisemblablement en lien avec l'atteinte cérébelleuse) et d'une immobilité vélaire.
- Laryngée	<i>Phonation</i> possible associée à un forçage vocal (comportement d'effort vocal avec posture en extension, coups de glotte, défaut de coordination pneumo-phonatoire) en lien avec la dysarthrie cérébelleuse. <i>Toux volontaire</i> faible.

- Latéralité du regard	Préservée.
RÉFLEXES	
- Nauséeux	Absent.
- Vélaire	Absent.
- Toux	Retardée (hémage suivi d'une toux plus efficace).
- Archaïques	Pas de réflexe de <i>morsure</i> ni de <i>succion</i> .

### 2.1.2. Projet thérapeutique et moyens mis en œuvre

Au regard de nos observations, les objectifs de rééducation étaient les suivants :

- Améliorer les mécanismes d'expulsion et de protection des voies aériennes inférieures sans entretenir le forçage vocal ;
- Améliorer le tonus du sphincter vélo-pharyngé ;
- Améliorer le contrôle oral.

Elle se basait sur un *entraînement respiratoire* (hors stimulation de la fermeture glottique), un *travail musculaire analytique bucco-linguo-facial* (lèvres, langue, base de langue, joues, voile, pharynx) ainsi que le conseil et l'entraînement de la *posture* de flexion cervicale couplée à la *manœuvre* de déglutition sus-glottique (principalement pour la prise de boissons à la paille).

## 2.2. Résultats des bilans

### 2.2.1. Bilan orthophonique

#### 2.2.1.1. Capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée

Tableau 9 : Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée obtenus par Mme M.

	Lèvres /12	Joues /8	Langue /12	Mandibule /12	Larynx /12	Voile /4	TOTAL /60
<b>Pré-traitement</b>	10	8	12	12	9	0	51
<b>Post-traitement</b>	12	8	12	12	8	2	54
<b>À distance</b>	12	8	11	12	7	2	52

L'analyse des scores (Tableau 9, détail en Annexe XII.I) révèle une évolution positive entre les bilans pré et post-traitement au niveau des *lèvres* (10 vs. 12) et du *voile* (0 vs. 2). Ces évolutions persistent lors du bilan à distance. Toutefois, une évolution négative apparaît au fil des bilans pour le larynx (régression du score pour la production du /a:/, cf. analyse qualitative). Au total, le score en post-traitement est supérieur à celui obtenu initialement (respectivement 54 vs. 51) et diminue à nouveau lors du bilan à distance.

L'analyse qualitative nous permet d'apporter les précisions suivantes :

- *Serrage labial* : Il est correctement réalisé en post-traitement alors que les lèvres étaient plutôt aspirées et placées entre les arcades dentaires lors du bilan initial.
- *Gonflage des joues* : Mouvement tout à fait exécuté dès le bilan pré-traitement, il fait néanmoins ressortir les lèvres sous l'effet de la pression en pré-traitement, alors qu'elles restent fermement contractées après la rééducation.
- *Rétropulsion de la mandibule* (morsure de la lèvre inférieure) : L'amplitude est légèrement supérieure en post-traitement par rapport au bilan initial.

- *Production du /a:/ et /a/-/ã/*: Avant la rééducation, ces émissions mettent en évidence un coup de glotte, un défaut de coordination pneumo-phonatoire et un comportement de forçage vocal. Au bilan post-traitement, ces anomalies n'apparaissent plus et le /a:/ est d'abord désonorisé avant d'être émis normalement : la sonorisation survient après un court délai, d'où l'attribution d'un score de 3 (vs. 4 en pré-traitement).

### 2.2.1.2. Niveau atteint au test de capacité fonctionnelle

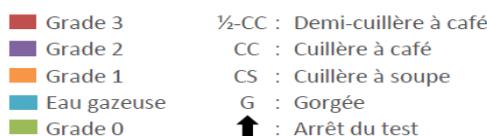
*Bilan pré-traitement :*



*Bilan post-traitement :*



*Bilan à distance :*



Lors du *bilan pré-traitement*, une fausse-route survenue après la **première cuillère à café du grade 3** entraîne l'arrêt du test. En effet, Mme M. produit un hémmege insistant environ 10 secondes après la déglutition de cette cuillerée.

Au *bilan post-traitement*, le test est interrompu après la **quatrième cuillère à café du grade 1**. Un hémmege puis une toux ont immédiatement suivi la déglutition de cette cuillerée.

Au *bilan à distance*, le test s'achève après la **deuxième demi-cuillère à café du grade 1**. La déglutition de cette cuillerée entraîne un hémmege puis une toux.

### 2.2.1.3. Déroulement de la déglutition

Les observations du déroulement de la déglutition lors de la passation du DSA Pack sont regroupées dans le Tableau 10. Une évolution positive apparaît quant à *l'efficacité du mécanisme d'expulsion* mis en œuvre et à la *posture* adoptée pendant la déglutition. La posture d'extension cervicale ressurgit cependant à distance.

Tableau 10 : Observation de la déglutition chez Mme M.

		Pré-traitement	Post-traitement	À distance
AVANT	Ouverture buccale	Normale	Normale	Normale
	Position linguale	Normale	Normale	Normale
	Préhension labiale	Normale	Normale	Normale
PENDANT	Bavage	Non	Non	Non
	Reflux nasal	Non	1 fois (suite à un rire)	Non
	Bruits	Bruit de déglutition	Bruit de déglutition	Bruit de déglutition
	Mvts mandibulaires	Normaux	Normaux	Normaux
	Mvts plancher bucc.	Normaux	Normaux	Normaux
	Mvts ascension lar.	Normaux	Normaux	Normaux
APRÈS	Toux, hémmege	1 fois : hémmege appuyé	1 fois : hémmege et toux	1 fois : hémmege et toux
	Voix mouillée	Non	Non	Non
	Bruits	Reprise inspiratoire	Reprise inspiratoire	Reprise inspiratoire

	Stases buccales	Non	Non	Non
QUESTIONS	Stases pharyngées	Non	Non	Non
	Blocage buccal	Non	Non	Non
	Blocage pharyngé	Non	Non	Non
AUTRES OBSERVATIONS		Extension cervicale pendant la déglutition	Pas d'extension cervicale	Extension cervicale
		Fréquente double déglutition	Fréquente double déglutition	Fréquente double déglutition

#### 2.2.1.4. Temps de déclenchement de la déglutition

Tableau 11 : Temps de déglutition de Mme M. jusqu'aux CC du grade 3 (en secondes)

	Pré-traitement	Post-traitement	À distance
Moyenne	3	3,67	2,67
Médiane	3	4	2,5
Minimum	2	3	1
Maximum	4	4	5

Tableau 12 : Ensemble des temps de déglutition de Mme M. relevés lors des passations

	Pré-traitement	Post-traitement	À distance
Moyenne	3	2,67	2,39
Médiane	3	3	2
Minimum	2	1	1
Maximum	4	5	5

Le DSA ayant dû être interrompu à l'étape des cuillères à café du grade 3 lors du bilan pré-traitement, nous disposons d'un nombre réduit de mesures de temps de déglutition pour ce bilan. La construction d'une boîte à moustaches a peu de sens dans ce cadre-là.

En comparant les temps de déglutition mesurés pendant les conditions communes aux trois bilans (Tableau 11), les indicateurs de tendance centrale (moyenne et médiane) ne montrent pas de variations significatives (écarts inférieurs à 2 secondes). La dispersion des mesures se trouve également très réduite (étendue de 2 secondes en pré-traitement, d'une seconde en post-traitement et de 4 secondes à distance) : les temps de déglutition sont relativement constants chez Mme M.

Les mesures effectuées sur l'ensemble des passations post-traitement et à distance (Tableau 12, détail en Annexe XII.II) confirment cette stabilité. En effet, les mesures de tendance centrale se trouvent quasiment inchangées et aucune déglutition n'entraîne un temps particulièrement long par rapport aux autres.

#### 2.2.2. Recueil de données en vie quotidienne

##### 2.2.2.1. Durée des repas et fréquence des manifestations visibles des troubles de la déglutition

Le questionnaire a été rempli par un aide-soignant en pré-traitement et une AMP (aide médico-psychologique) en post-traitement. Le questionnaire à distance ne nous a pas été retourné.

Tableau 13 : Informations sur le déroulement des repas de Mme M. (nombres moyens par repas)

	Pré-traitement	Post-traitement
Durée de repas	15-20 minutes	15-20 minutes
Suspensions de fausses-routes	Plusieurs	2
Fuites labiales	0	0
Reflux nasal	0	0

La durée des repas n'a pas été modifiée par la rééducation. Nous ne pouvons tirer de conclusion quant au nombre moyen de fausses-routes. Par ailleurs, nous constatons que le reflux nasal qui gêne Mme M. n'est pas repéré par les soignants.

### 2.2.2.2. Ressenti du handicap de dysphagie

La Figure 7 présente les résultats obtenus par Mme M. au DHI (détail en Annexe XII.III).

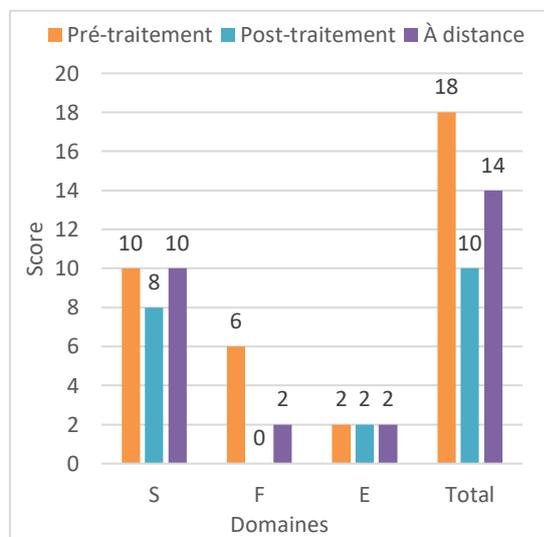


Figure 7 : Résultats de Mme M. au DHI

Symptômes spécifiques (10 vs. 8, écart non significatif) : *Avant la rééducation*, Mme M. note un bavage constant et est « parfois » concernée par des aliments collés ou bloqués dans la gorge, des fausses-routes et un reflux nasal. *Au bilan post-traitement*, la sensation de blocage au niveau de la gorge a disparu, le bavage n'est plus que « parfois » présent. Le reflux nasal persiste à l'identique. *Au bilan à distance*, les symptômes relevés avant la rééducation réapparaissent selon la même cotation, excepté le bavage qui reste « parfois » présent et non « toujours » comme c'était le cas initialement.

Répercussions fonctionnelles (6 vs. 0, écart non significatif) : *Avant la rééducation*, Mme M. dit avoir « toujours » besoin de modifier les consistances et avoir « parfois » faim ou soif après le repas. *Après la rééducation*, elle ne remarque plus ces retentissements. *Au bilan à distance*, la nécessité de modifier les consistances réapparaît « parfois ».

Conséquences émotionnelles et sociales (2 vs. 2, stabilité) : Au cours des trois bilans, Mme M. se dit uniquement « parfois » ennuyée par la manière dont elle mange.

Au total (18 vs. 10, écart non significatif) : On observe une diminution relative du ressenti du handicap de dysphagie. Le score tend cependant à réaugmenter au bilan à distance, sans atteindre toutefois le score initial.

### 2.2.3. Mesure contrôle

Sur les 20 items de l'épreuve, 18 sont réalisés de manière identique lors des bilans pré et post-traitement (Annexe XII.IV).

Tableau 14 : Items de l'épreuve contrôle présentant une évolution chez Mme M.

Items	Score pré-traitement	Score post-traitement
1. Lever un autre doigt droit	3	2
2. Plier un autre doigt gauche	2	3

Deux items affichaient une différence d'amplitude de mouvement entre les bilans (Tableau 14). Cependant, pour le premier item Mme M. a choisi de mobiliser son auriculaire lors du bilan post-traitement, alors qu'elle avait déplacé son pouce en pré-traitement. De la même manière, pour le second item c'est l'annulaire qui était sollicité au bilan post-traitement alors qu'il s'agissait du majeur en pré-traitement. Ces items n'ayant pas fait intervenir les mêmes doigts avant et après la rééducation, nous ne pouvons pas conclure sur une évolution motrice.

### 3. Patiente n°3 : Mme N.

#### 3.1. Résultats du pré-test et projet thérapeutique

##### 3.1.1. Pré-test

Tableau 15 : Sémiologie retrouvée chez Mme N.

Fonctions	Signes cliniques
SENSIBILITÉ	Préservée.
MOTRICITÉ VOLONTAIRE	
- Bucco-faciale	Motricité réduite (tonus, amplitude, vitesse) hormis pour l'ouverture buccale.
- Laryngée	<i>Phonation</i> sur /a/ parfois possible. <i>Toux volontaire</i> impossible.
- Latéralité du regard	Incomplète.
RÉFLEXES	
- Nauséux	Préservé et non exacerbé.
- Vélaire	Absent.
- Toux	Non observée.
- Archaïques	Pas de réflexe de <i>morsure</i> ni de <i>succion</i> .
- Autres	<i>Rire et pleurer spasmodique.</i> <i>Mouvement répétitif</i> (au repos et pendant la déglutition) associant un déplacement antéro-postérieur de la langue et l'ouverture-fermeture de la mandibule.

##### 3.1.2. Projet thérapeutique et moyens mis en œuvre

Au regard de nos observations, les objectifs de rééducation étaient les suivants :

- Améliorer les mécanismes d'expulsion et de protection des voies aériennes inférieures ;
- Améliorer la motricité bucco-linguale et laryngée ;
- Améliorer l'efficacité du sphincter labial ;
- Améliorer le transport pharyngé.

Elle reposait sur un *entraînement respiratoire*, des *stimulations tactiles et thermiques* (massages péri et intra-buccaux, cryothérapie, bandes chauffantes) et un *travail musculaire analytique bucco-linguo-facial* (lèvres, langue, base de langue, joues, mâchoires, larynx).

#### 3.2. Résultats des bilans

##### 3.2.1. Bilan orthophonique

###### 3.2.1.1. Capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée

Tableau 16 : Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée obtenus par Mme N.

	Lèvres /12	Joues /8	Langue /12	Mandibule /12	Larynx /12	Voile /4	TOTAL /60
<b>Pré-traitement</b>	6	1	2	5	3	1	18
<b>Post-traitement</b>	5	1	5	5	5	2	23
<b>À distance</b>	3	1	2	5	3	1	15

L'analyse des scores (Tableau 16, détail en 104Annexe XII.I) met en évidence une évolution positive entre les bilans pré et post-traitement au niveau de la *langue* (2 vs. 5), du *larynx* (3 vs. 5) et du *voile* (1 vs. 2). Ces évolutions ne sont cependant pas maintenues lors du bilan à distance (retour aux scores initiaux). De plus, une évolution négative au fil des bilans apparaît pour les *lèvres* (mouvements seulement ébauchés lors du bilan à distance). Au total, le score en post-traitement est supérieur à celui obtenu initialement (respectivement 23 vs. 18) et diminue à nouveau lors du bilan à distance.

L'analyse qualitative nous permet d'apporter les précisions suivantes :

- *Protraction linguale* : En pré-traitement, le mouvement est très limité puisque la langue ne dépasse pas la lèvre inférieure. Après la rééducation, la langue sort nettement de la bouche et est correctement maintenue.
- *Nettoyage des dents avec la langue* : Mouvement absent initialement, il est ébauché au bilan post-traitement.
- *Ascension laryngée et production du /a:/* : Plus nettes après rééducation.

### 3.2.1.2. Niveau atteint au test de capacité fonctionnelle

Mme N. atteint la **fin** du test lors de chaque bilan. La déglutition de toutes les textures, y compris l'eau plate, est possible sans signe de fausse-route. En revanche, le protocole du DSA Pack ne peut être complètement respecté :

- Lors du *bilan pré-traitement*, le nombre de cuillère à soupe est réduit du fait d'un dégoût de la part de la patiente et de difficultés importantes de préhension. Les gorgées ne sont pas données pour les mêmes raisons.
- Au cours du *bilan post-traitement*, ce sont à l'inverse les demi-cuillères à café qui sont supprimées. En effet, ces très petites quantités ne déclenchent pas d'ascension laryngée.

Aucune adaptation n'est nécessaire au *bilan à distance*.

### 3.2.1.3. Déroulement de la déglutition

Les observations du déroulement de la déglutition lors de la passation du DSA Pack sont regroupées dans le Tableau 17. Une évolution positive apparaît entre les bilans pré et post-traitement concernant la disparition des *stases buccales* (évolution maintenue à distance). Aussi, une évolution positive est constatée entre les bilans post-traitement et à distance : amélioration de la *préhension labiale* et diminution des *fuites labiales*.

Tableau 17 : Observation de la déglutition chez Mme N.

		Pré-traitement	Post-traitement	À distance
AVANT	Ouverture buccale	Normale	Normale	Normale
	Position linguale	Légèrement en avant	Légèrement en avant	Légèrement en avant
	Préhension labiale	Peu tonique	Peu tonique	Normale
PENDANT	Bavage	Oui (en lien avec un manque de tonus labial et les mouvements antéro-postérieurs de la langue)		Léger et pour les textures les plus liquides
	Reflux nasal	Non	Non	Non
	Bruits	Léger bruit de déglutition	Léger bruit de déglutition	Léger bruit de déglutition
	Mvts mandibulaires	Normaux	Normaux	Normaux
	Mvts plancher bucc.	Normaux	Normaux	Normaux
	Mvts ascension lar.	Parfois de faible amplitude	Parfois de faible amplitude	Parfois de faible amplitude

APRÈS	Toux, hémorragie	Non	Non	Non
	Voix mouillée	Non	Non	Non
	Bruits	Non	Non	Non
	Stases buccales	Oui	Non	Non
QUESTIONS	Stases pharyngées	Non	Non	Non
	Blocage buccal	Non	Non	Non
	Blocage pharyngé	Non	Non	Non
AUTRES OBSERVATIONS		Mouvements répétés de la langue	Mouvements répétés de la langue	Mouvements répétés de la langue

### 3.2.1.4. Temps de déclenchement de la déglutition

Compte tenu d'un dysfonctionnement du matériel d'enregistrement vidéo, la passation du DSA lors du bilan pré-traitement n'a pu être filmée dans son intégralité. De ce fait, nous n'avons pas pu mesurer les temps de déglutition au-delà de la première cuillère à café du grade 1.

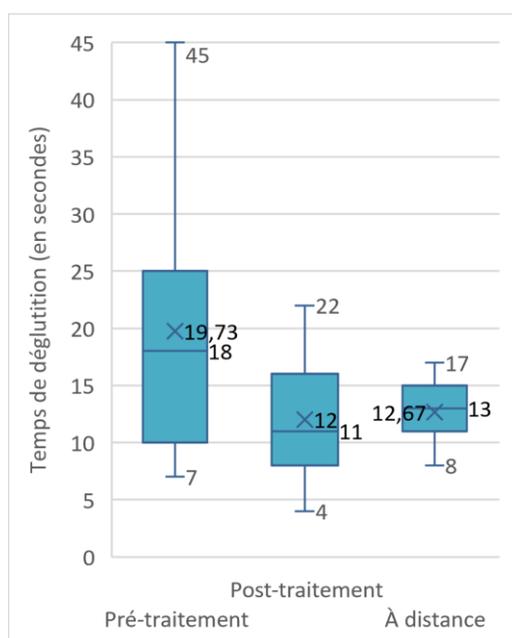


Figure 8 : Distribution des temps de déglutition de Mme N.

Nous comparons donc les conditions communes aux différents bilans (Figure 8, détail en Annexe XII.II).

Nous constatons une nette diminution (supérieure à 2 secondes) des mesures de tendance centrale entre les bilans pré et post-traitement. En effet, le temps moyen passe de 19,73 à 12 secondes et la médiane de 18 à 11 secondes.

De plus, la dispersion des mesures se trouve moins étalée après la rééducation : les variations sont moins importantes au bilan post-traitement.

Lors du bilan à distance, les indicateurs de tendance centrale connaissent une légère augmentation par rapport au bilan post-traitement (écart entre les moyennes = 0,67 seconde ; écart entre les médianes = 2 secondes) mais restent tout à fait inférieurs à ceux du bilan initial. L'étendue des temps relevés est moins importante encore qu'immédiatement après la rééducation : les temps de déglutition sont moins variables.

### 3.2.2. Recueil de données en vie quotidienne

#### 3.2.2.1. Durée des repas et fréquence des manifestations visibles des troubles de la déglutition

Les questionnaires destinés au personnel soignant ont été remplis par deux AMP différents au cours des deux bilans. Le questionnaire à distance ne nous a pas été retourné.

Tableau 18 : Informations sur le déroulement des repas de Mme N. (nombres moyens par repas)

	Pré-traitement	Post-traitement
Durée de repas	15-20 minutes	15-20 minutes
Suspensions de fausse-route	3	1
Fuites labiales	A chaque bouchée	0

Reflux nasal	0	0
--------------	---	---

Après la rééducation, nous notons une diminution du nombre moyen de fausses-routes ainsi qu'une disparition des fuites labiales qui étaient systématiquement présentes initialement.

### 3.2.2.2. Ressenti du handicap de dysphagie

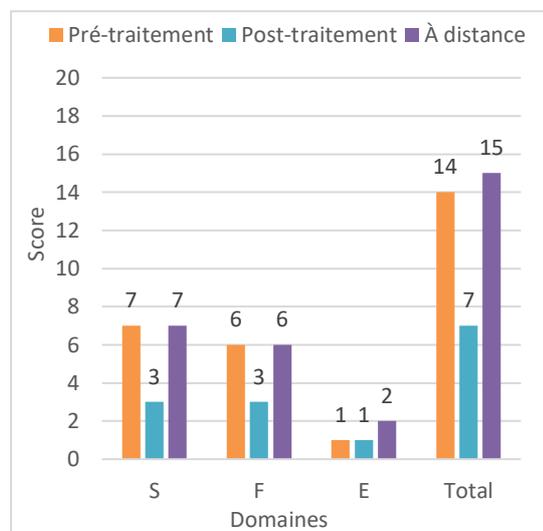


Figure 9 : Résultats de Mme N. au DHI

Les scores obtenus par Mme N. au DHI sont représentés par la Figure 9 (détail en Annexe XII.III).

Symptômes spécifiques (7 vs. 3, écart non significatif) : Au *bilan pré-traitement*, Mme N. décrit un bavage et la sensation d'aliments restant collés ou bloqués survenant « parfois ». Les fausses-routes et le reflux nasal ne se manifestent « presque jamais ». *Après la rééducation*, la sensation de blocage, les fausses-routes et le reflux nasal n'apparaissent plus. Le bavage n'est plus que « presque jamais » présent. Au *bilan à distance*, le bavage reste stable mais des difficultés masticatoires apparaissent « presque toujours ».

Répercussions fonctionnelles (6 vs. 3, écart non significatif) : En *pré-traitement*, Mme N. dit avoir « presque toujours » besoin de modifier les consistances et que la durée des repas est « parfois » allongée. *Après la rééducation*, ces ressentis ont diminué. Lors du *bilan à distance*, le besoin de modifier les consistance est « parfois » présent, associé à une incapacité de manger certains aliments « parfois ».

Conséquences émotionnelles et sociales (1 vs. 1, stabilité) : Quel que soit le bilan, Mme N. exprime très peu de gêne dans ce domaine.

Au total (14 vs. 7, écart non significatif) : On observe une diminution relative du ressenti du handicap de dysphagie. Le score réaugmente cependant au bilan à distance, atteignant le score initial.

### 3.2.3. Mesure contrôle

Sur les 20 mouvements demandés, 18 d'entre eux sont exécutés de manière identique entre les bilans pré et post-traitement (Annexe XII.IV).

Tableau 19 : Items de l'épreuve contrôle présentant une évolution chez Mme N.

Items	Score pré-traitement	Score post-traitement
1. Lever la main et le poignet droit	3	2
2. Etendre un autre doigt gauche	1	0

Deux items montrent une évolution négative (Tableau 19). Le premier item est réalisé avec davantage d'amplitude en pré-traitement qu'en post-traitement. Le second mouvement légèrement ébauché lors du bilan initial n'est plus perceptible à l'évaluation post-traitement.

## 4. Patiente n°4 : Mme S.

### 4.1. Résultats du pré-test et projet thérapeutique

#### 4.1.1. Pré-test

Tableau 20 : Sémiologie retrouvée chez Mme S.

Fonctions	Signes cliniques
SENSIBILITÉ	Défaut de sensibilité de l'hémiface gauche et plus particulièrement des lèvres et de la joue sans extension aux autres organes buccaux. Existence de paresthésies intrabuccales gênantes pour Mme S.
MOTRICITÉ VOLONTAIRE	
- Bucco-faciale	Paralysie faciale périphérique à gauche (déviation du philtrum vers la droite, abaissement du sourcil et de la commissure labiale, effacement des rides) et motricité réduite à droite (tonus, amplitude) avec immobilité vélaire.
- Laryngée	<i>Phonation</i> impossible. <i>Toux volontaire</i> impossible (souffle rauque).
- Latéralité du regard	Préservée.
RÉFLEXES	
- Nauséux	Absent.
- Vélaire	Absent.
- Toux	Présente mais retardée.
- Archaïques	Pas de réflexe de <i>succion</i> , rare réflexe de <i>morsure</i> .

#### 4.1.2. Projet thérapeutique et moyens mis en œuvre

Au regard de nos observations, les objectifs de rééducation étaient les suivants :

- Améliorer les mécanismes d'expulsion et de protection des voies aériennes inférieures ;
- Améliorer la motricité bucco-linguale et laryngée ;
- Améliorer l'efficacité du sphincter labial ;
- Améliorer la sensibilité buccale.

La rééducation s'appuyait donc sur un *travail respiratoire*, des *stimulations tactiles et thermiques* (massages péri et intra-buccaux, cryothérapie, bandes chauffantes), un *travail musculaire analytique bucco-linguo-facial* (lèvres, langue, base de langue, joues, mâchoires, larynx) et le conseil d'une *posture de déglutition* (inclinaison de la tête à droite).

## 4.2. Résultats des bilans

### 4.2.1. Bilan orthophonique

#### 4.2.1.1. Capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée

Tableau 21 : Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée obtenus par Mme S.

	Lèvres /12	Joues /8	Langue /12	Mandibule /12	Larynx /12	Voile /4	TOTAL /60
Pré-traitement	4	1	5	5	3	1	19
Post-traitement	4	1	5	4	4	1	19
À distance	4	1	7	6	3	1	22

L'analyse des scores (Tableau 21, détail en Annexe XII.I) montre une évolution positive entre les bilans pré et post-traitement au niveau du *larynx* (3 vs. 4). Cette évolution n'est pas maintenue à distance (retour au score initial). De plus, une évolution négative apparaît entre les bilans pré et post-traitement pour la *mandibule* (5 vs. 4). En revanche, une évolution positive est constatée au bilan à distance pour la *langue* (5 vs. 7), la *mandibule* (4 vs. 6) et le score total (19 vs. 22) qui était resté stable entre les bilans pré et post-traitement.

L'analyse qualitative nous permet d'apporter les précisions suivantes :

- *Serrage labial* : Quel que soit le bilan, il est ébauché à droite mais une fine ouverture persiste du côté gauche du fait de l'absence de contraction labiale. Au bilan post-traitement cependant, la commissure labiale gauche s'élève pour tenter de compenser ce manque de tonus labial.
- *Protraction linguale* : En pré-traitement, la langue parvient à dépasser les lèvres mais elle est difficilement maintenue dans cette position. Après la rééducation, le mouvement est réalisé de manière identique mais il peut être maintenu.
- *Déplacement de l'apex lingual aux commissures labiales* : Au bilan initial, ce mouvement est presque complet à gauche mais impossible à droite. En post-traitement, l'asymétrie persiste mais le tonus lingual semble supérieur (constat identique pour le mouvement de nettoyage des dents avec la langue).
- *Ascension laryngée* : L'amplitude est légèrement supérieure en post-traitement qu'en pré-traitement.

#### 4.2.1.2. Niveau atteint au test de capacité fonctionnelle

*Bilan pré-traitement* :



*Bilan post-traitement* :



*Bilan à distance* :



<span style="color: red;">■</span> Grade 3	½-CC : Demi-cuillère à café
<span style="color: purple;">■</span> Grade 2	CC : Cuillère à café
<span style="color: orange;">■</span> Grade 1	CS : Cuillère à soupe
<span style="color: lightblue;">■</span> Eau gazeuse	G : Gorgée
<span style="color: lightgreen;">■</span> Grade 0	↑ : Arrêt du test

Le test est interrompu au *bilan pré-traitement* après la **deuxième cuillère à café du grade 2**. Quelques secondes après la déglutition de cette cuillerée, le visage de Mme S. est marqué par une crispation importante. Le réflexe de toux se déclenche ensuite, environ 20 secondes après la déglutition.

Au *bilan post-traitement*, l'arrêt du test survient après la **première demi-cuillère à café du grade 2**. En effet, une toux apparaît environ 10 secondes après la déglutition de cette cuillère (sans mimique ou crispation préalable).

Lors du *bilan à distance*, le test est arrêté après la **quatrième cuillère à café d'eau gazeuse**. Mme S. ne manifeste pas de signe de fausse-route ou ressenti désagréable mais cette texture est trop liquide pour être contenue par les lèvres.

### 4.2.1.3. Déroulement de la déglutition

Les observations du déroulement de la déglutition sont regroupées dans le Tableau 22. Une évolution positive intervient entre les bilans pré et post-traitement concernant les *fuites labiales* (meilleure contention labiale à droite après la rééducation). De plus, aucun signe de fausse-route n'est observé lors du bilan à distance. La toux déclenchée aux bilans pré et post-traitement était d'intensité similaire.

Tableau 22 : Observation de la déglutition chez Mme S.

		Pré-traitement	Post-traitement	À distance
AVANT	Ouverture buccale	Normale	Normale	Normale
	Position linguale	Normale	Normale	Normale
	Préhension labiale	Correcte à droite, incomplète à gauche	Correcte à droite, incomplète à gauche	Correcte à droite, incomplète à gauche
PENDANT	Bavage	Prédominant à gauche	À gauche uniquement	À gauche uniquement
	Reflux nasal	Non	Non	Non
	Bruits	Bruit de déglutition	Bruit de déglutition	Bruit de déglutition
	Mvts mandibulaires	Légers	Légers	Légers
	Mvts plancher bucc.	Normaux	Normaux	Normaux
	Mvts ascension lar.	Normaux	Normaux	Normaux
APRÈS	Toux, hémage	1 fois : toux	1 fois : toux	Non
	Voix mouillée	Non	Non	Non
	Bruits	Non	Non	Non
	Stases buccales	Oui	Oui	Oui
QUESTIONS	Stases pharyngées	Non	Non	Non
	Blocage buccal	Non	Non	Non
	Blocage pharyngé	Non	Non	Non
AUTRES OBSERVATIONS	Extension cervicale pendant la phase orale puis flexion antérieure à la phase pharyngée			
	Légère inclinaison de la tête vers la gauche	Tête non inclinée	Tête non inclinée	

### 4.2.1.4. Temps de déclenchement de la déglutition

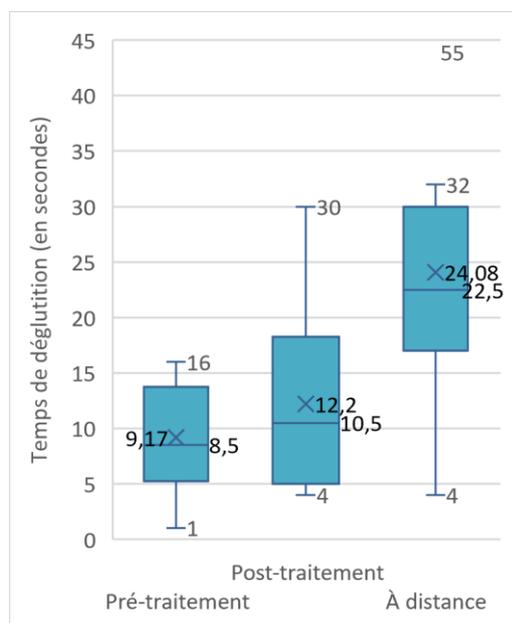


Figure 10 : Distribution des temps de déglutition de Mme S.

Les mesures de tendance centrale montrent une légère augmentation globale entre les bilans pré et post-traitement (écart entre les moyennes = 3,03, supérieur à 2 secondes ; écart entre les médianes = 2 secondes). Le bilan post-traitement révèle également une dispersion plus importante des données par rapport au bilan initial. Ainsi, chez Mme S., la déglutition est légèrement plus longue et d'une durée plus variable après la rééducation qu'avant.

De plus, la moyenne et la médiane issues du bilan à distance se trouvent largement plus élevées que celles résultant du bilan pré-traitement (écart supérieur ou égal à 14 secondes). Le temps nécessaire pour l'une des déglutitions impliquées atteint même 55 secondes.

## 4.2.2. Recueil de données en vie quotidienne

### 4.2.2.1. Durée des repas et fréquence des manifestations visibles des troubles de la déglutition

Les questionnaires ont été remplis par l'ergothérapeute lors des trois temps de bilan.

Tableau 23 : Informations sur le déroulement des repas de Mme S. (nombres moyens par repas)

	Pré-traitement	Post-traitement	À distance
Durée de repas	41-45 minutes	41-45 minutes	41-45 minutes
Suspicion de fausse-route	2,5	4	<1
Fuites labiales	A chaque bouchée	A chaque bouchée	A chaque bouchée
Reflux nasal	0	0	0

Aucune évolution n'est constatée pour la durée des repas, la fréquence des fuites labiales et du reflux nasal. Le nombre moyen de fausses-roues a quant à lui augmenté immédiatement après la rééducation. Ce nombre a toutefois nettement diminué lors du bilan à distance puisque certains repas peuvent alors se dérouler sans fausse-route.

### 4.2.2.2. Ressenti du handicap de dysphagie

La Figure 11 présente les résultats obtenus par Mme S. au DHI (détail en Annexe XII.III).

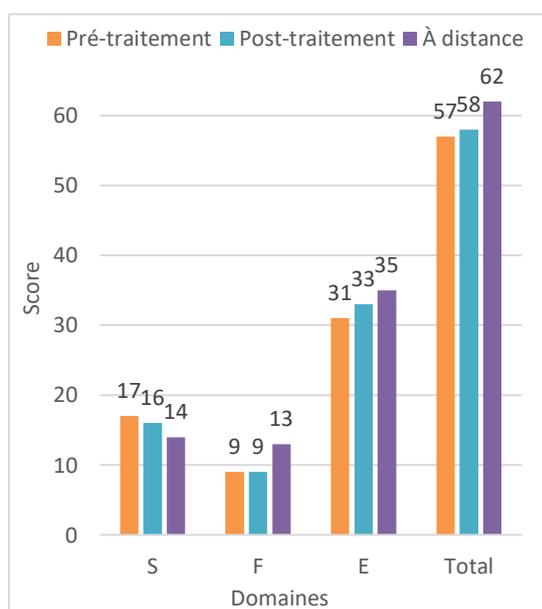


Figure 11 : Résultats de Mme S. au DHI

**Symptômes spécifiques** (17 vs. 16, écart non significatif) : Au *bilan pré-traitement*, Mme S. indique que le bavage et les difficultés masticatoires sont « toujours » présents alors que les difficultés pour déglutir les liquides sont « presque toujours » présentes. Elle est « parfois » soumise à une toux et gênée pour avaler. *Après la rééducation*, seule la gêne pour avaler a régressé (réponse « presque jamais »). Mme S. précise qu'elle « *bave moins qu'avant de façon générale* » et que « *la fermeture de bouche est meilleure* » sans que cela ne se répercute sur son score (réponse « toujours » persistante). Au *bilan à distance*, la gêne à la déglutition a disparu et la toux intervient « presque jamais ».

**Répercussions fonctionnelles** (9 vs. 9, stabilité) : Au *bilan pré-traitement*, Mme S. pointe un besoin systématique d'adapter les consistances et le fait

qu'elle mange « parfois » moins. En *post-traitement*, elle ajoute « parfois » perdre du poids tandis que le besoin d'adapter les consistances est « presque toujours » présent. Au *bilan à distance*, le score augmente dans ce domaine : les conséquences sus-citées sont maintenues, la perte de poids est plus fréquente et il existe une rare peur de manger.

**Conséquences émotionnelles et sociales** (31 vs. 33, écart non significatif) : En *pré-traitement*, Mme S. répond à tous les items par « toujours », hormis ceux concernant le comportement des autres face à ses problèmes de déglutition. En *post-traitement*, Mme S. ajoute qu'elle a « parfois » l'impression de ne pas être comprise, sentiment maintenu au *bilan à distance*.

Au total (57 vs. 58, écart non significatif) : On observe une relative stabilité du ressenti du handicap de dysphagie, voire une légère augmentation.

#### **4.2.3. Mesure contrôle**

Aucune différence n'est constatée dans la réalisation des mouvements proposés par l'épreuve entre les bilans pré et post-traitement (Annexe XII.IV).

## Discussion

---

Notre étude vise à déterminer l'effet d'une rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome. Dans cette optique, une rééducation quotidienne s'étendant sur trois semaines et demie a été mise en œuvre auprès de quatre résidentes de la MAS Perce-Neige de Boulogne-Billancourt. Ainsi, nous discutons dans cette partie des résultats que nous avons obtenus, avant de les confronter aux hypothèses que nous avons formulées au regard des biais et limites de notre étude.

### 1. Caractérisation des atteintes neuroanatomiques des participantes

Afin d'apporter une analyse des résultats de notre expérimentation, nous confrontons les éléments issus de nos observations aux données théoriques exposées (partie 1.2 notamment) de manière à caractériser les atteintes concernant chacune des patientes.

#### ▪ **Patiente n°1 : Mme G.**

Le LIS de Mme G. fait suite à une ischémie médullaire et bulbaire. Les noyaux des nerfs crâniens du pont (V, VI, VII) sont donc préservés, ce qui concorde avec nos observations en matière de sensibilité, de motricité faciale et de latéralité du regard (Tableau 4). En revanche, les défauts de mobilité retrouvés au niveau du voile du palais et du larynx impliquent une atteinte partielle des nerfs IX à XI, bulbaires. Notons que les caractéristiques vocales (raucité et éraillures) sont à mettre en lien avec un défaut de motilité des plis vocaux et la présence de mucosités à leur niveau (mises en évidence par un examen ORL). De plus, les réponses réflexes sont à l'image des possibilités de motricité volontaire. Il n'existe donc pas de dissociation automatico-volontaire, ce qui présage d'une atteinte des nerfs crâniens bulbaires, de leur noyau ou de leurs interneurons (Gay, 2008). Il s'agit donc d'une lésion de type périphérique.

#### ▪ **Patiente n°2 : Mme M.**

Nos observations nous conduisent à des conclusions relativement similaires chez Mme M. En effet, les nerfs crâniens pontiques (V, VI, VII) permettent une sensibilité, une latéralité du regard et une motricité faciale correctes, tandis que l'atteinte des nerfs IX, X et XI entraîne une immobilité vélaire, des défauts de motricité laryngée et l'altération des réflexes. Il n'existe donc pas de dissociation automatico-volontaire, ce qui laisse supposer une lésion de type périphérique. L'atteinte cérébelleuse est également manifeste : dysarthrie cérébelleuse mais aussi difficulté de coordination des mouvements dans l'espace et tremblement d'action (Cambier et al., 2012).

#### ▪ **Patiente n°3 : Mme N.**

Chez Mme N., l'atteinte motrice est plus globale alors même que les réflexes sont globalement conservés voire désinhibés (dissociation automatico-volontaire). En effet, on retrouve un rire et pleurer spasmodique ainsi qu'un mouvement lingual répétitif possiblement de nature syncinétique. Selon Cambier et al. (2012), ces deux comportements involontaires sont le résultat de la libération d'activités motrices automatiques ou primitives. Les nerfs VI (latéralité du regard incomplète) à XII paraissent donc impactés par une lésion de type central. Le nerf trijumeau est quant à lui plutôt préservé (conservation de la sensibilité et de l'abaissement-élévation de la mandibule).

#### ▪ **Patiente n°4 : Mme S.**

Les antécédents de méningiome du sinus caverneux de Mme S. sont responsables d'une atteinte du nerf trijumeau gauche, engendrant des troubles sensitifs de l'hémiface homolatérale. La motricité bucco-faciale et laryngée est réduite et les réflexes nauséux et vélaire sont abolis. Cependant, un réflexe archaïque de morsure présent après l'installation du LIS subsiste encore de manière sporadique. Une dissociation automatico-volontaire a également été mise en exergue par deux comportements : la bougie pouvait être éteinte dans un premier souffle spontané et le rire pouvait être sonore, témoignant d'une mise en mouvement des plis vocaux. En revanche, la mimique ne faisait pas intervenir cette dissociation. Ainsi, l'atteinte semble périphérique pour le nerf VII et mixte, c'est-à-dire à la fois périphérique et centrale, pour le complexe des nerfs IX, X et XI.

## **2. Analyse et interprétation des résultats**

Dans l'optique d'apporter une réponse à nos hypothèses, nous procédons à l'analyse des résultats obtenus dans chaque domaine évalué.

### **2.1. Motricité oro-pharyngo-laryngée**

Grâce à la complémentarité des analyses quantitatives et qualitatives menées à partir de l'épreuve de motricité oro-pharyngo-laryngée, des améliorations sont apparues dans ce domaine chez l'ensemble des participantes à différents niveaux :

- Mme G : amélioration de la motricité du voile, de la mandibule et du tonus lingual ;
- Mme M. : amélioration de la motricité du voile et du tonus labial ;
- Mme N. : amélioration de la motricité du voile, de la langue et du larynx
- Mme S. : amélioration de la mobilité du larynx et du tonus lingual.

Cependant, les progrès constatés sont peu maintenus une fois la rééducation achevée. En effet, seule Mme M. montre un maintien des améliorations motrices à distance.

### **2.2. Temps de déclenchement du réflexe de déglutition**

Nous avons cherché à apporter des informations sur le temps de déclenchement du réflexe de déglutition en chronométrant le temps s'écoulant entre le dépôt du bolus dans la cavité buccale et la survenue de l'ascension laryngée. En effet, le retard de déclenchement du réflexe de déglutition est fréquent chez la personne atteinte de LIS et engendre un risque important de fausse-route pré-déglutition (Merrot et al., 2011). Cependant, le temps ainsi mesuré ne comprend pas uniquement le temps de déclenchement du réflexe de déglutition qui a lieu lors de la phase pharyngée, mais aussi toute la durée de la phase orale jusqu'au passage du bolus au niveau de l'isthme du gosier. Or, la durée de la phase orale dépend normalement de caractéristiques telles que la texture du bolus ou le goût. Pour les liquides, elle peut être très courte, soit d'une seconde environ (Woisard-Bassols & Puech, 2011). Chez la personne avec LIS, elle peut toutefois être très allongée du fait du défaut de la motricité buccale, comme c'est particulièrement le cas chez Mme N. et Mme S. Dans ce contexte, il est difficile de déterminer la présence d'un retard du réflexe de déglutition. Nous n'avons cependant observé aucune fausse-route avant que l'élévation laryngée n'ait eu lieu et nous pouvons émettre les constats et suppositions suivants :

Mme M. : Les temps de déglutition étaient initialement courts et n'ont pas été modifiés après la rééducation. S'il existait un retard de déclenchement du réflexe de déglutition, celui-ci était infime et notre mode de mesure ne permettait pas d'identifier une évolution. Cependant, nous ne pouvons exclure cette éventualité devant le constat de l'altération des réflexes testés puisque leur contrôle neurologique est assuré par les mêmes paires crâniennes (IX, X, XI). Cela pourrait expliquer la survenue fréquente de fausses-routes chez cette patiente, et ce d'autant plus que le bolus est liquide : face à la propulsion linguale tonique et rapide, le larynx doit rapidement assurer l'étanchéité de la filière respiratoire.

Mme G. : Les temps de déglutition se trouvaient relativement courts dès le début du protocole mais pouvaient parfois être allongés voire très allongés. Nous nous interrogeons sur une possible gêne à l'ascension laryngée liée à la trachéotomie ou sur un défaut d'initiation volontaire de la propulsion linguale du bol alimentaire. Les temps extrêmes ayant toutefois disparu après la rééducation, cette dernière hypothèse nous semble intéressante : l'entraînement de la mobilité linguale a pu augmenter ses possibilités de contrôle volontaire, en plus de l'amélioration du tonus précédemment évoquée.

Mme N. : Les temps mesurés après la rééducation sont nettement inférieurs à ceux obtenus initialement. Compte tenu du fait qu'aucune fausse-route n'est suspectée chez cette patiente, et ce, même lors de la prise de liquides non épaissis, nous pouvons supposer qu'il n'existait pas ou peu de retard de déclenchement du réflexe de déglutition. L'existence d'une dissociation automatico-volontaire chez cette patiente corrobore cette supposition. Ainsi, la réduction des temps de déglutition serait imputable à l'amélioration motrice constatée.

Mme S. : Les temps de déglutition s'allongent après la rééducation et davantage encore un mois après la rééducation. De façon spontanée et antérieure à notre intervention, Mme S. avait pour habitude de pencher sa tête vers l'arrière lors du dépôt du bol alimentaire en bouche, de manière à faciliter son déplacement dans la cavité buccale puis de placer sa tête en flexion antérieure avec inclinaison vers la gauche (côté siège des troubles sensitifs) au moment du passage du bolus dans le pharynx. Nous avons alors suggéré une inclinaison de la tête vers le côté droit pour limiter les fuites labiales plus difficilement contrôlables à gauche. En cela, il est possible que Mme S. ait cherché à augmenter le contrôle de son comportement lors de la déglutition. Certains mécanismes volontaires étant plus difficilement mobilisables chez cette patiente que les automatismes, les temps de réalisation se trouvaient augmentés.

### **2.3. Capacités fonctionnelles de déglutition**

L'administration du test de capacités fonctionnelles nous a permis de comparer le niveau maximum atteint à chaque temps du protocole et de mener des observations sur le déroulement de la déglutition.

Mme G. : Le niveau atteint après la rééducation est légèrement supérieur à celui du bilan initial, sans que nous puissions véritablement en tirer de conclusion du fait des conditions de réalisation.

Mme M. : Alors qu'une fausse-route survenait dès le grade le plus épais avant la rééducation, elle progresse de deux grades après notre intervention, alors même que la manœuvre de déglutition sus-glottique entraînée lors des séances de rééducation n'a pas été appliquée lors de ce test. Le nombre de déglutitions successives sans fausses-routes a donc augmenté, traduisant une amélioration des capacités fonctionnelles. La puissance du mécanisme d'expulsion s'est aussi montrée plus élevée après la rééducation, sans que nous puissions

réellement conclure à l'efficacité de la rééducation sur ce point-là, puisqu'il ne s'agit que d'une observation isolée. La force du réflexe d'expulsion peut aussi dépendre de facteurs inhérents aux particules faisant fausse-route (volume, consistance).

Mme N. : Ses capacités lui permettaient une déglutition de tout type de textures dès l'initiation du protocole. Le test a en effet pu être conduit jusqu'à son terme à chaque fois. Cependant, des adaptations relatives aux volumes ont été nécessaires, et ce de manière opposée selon le bilan (suppression des quantités importantes en pré-traitement et au contraire des très petites quantités en post-traitement). Ces variations peuvent être le reflet d'une fluctuation plus globale des performances, induite par une fatigabilité, corollaire du phénomène de dissociation automatico-volontaire. De plus, les stases buccales ont disparu après la rééducation. Là encore, il peut être question d'une fluctuation des performances ou bien du résultat de l'amélioration de la mobilité linguale. En revanche, la rééducation ne semble pas avoir eu d'effet sur les capacités de préhension et contention labiale et sur l'amplitude de l'ascension laryngée, alors même que l'ascension laryngée affichait une progression à l'examen moteur (dissociation automatico-volontaire inversée).

Mme S. : Aucune évolution n'a été objectivée, hormis une légère limitation des fuites labiales du côté sensiblement sain.

Les améliorations mises en évidence ont été maintenues chez Mme M. un mois après la rééducation intensive, et, constat plus étonnant, des progrès supplémentaires notables sont apparus chez Mmes N. et S. lors de cette période (disparition des fuites labiales chez Mme N. et progression jusqu'à l'eau gazeuse sans signe de fausse-route pour Mme S.). Dans le cas de Mme S., cette amélioration des capacités fonctionnelles à distance de la rééducation pourrait être le fruit de l'automatisation progressive de nouvelles procédures de déglutition qui se trouvaient au contraire fortement conscientisées à la fin de notre intervention.

#### **2.4. Durée des repas**

Aucune modification de la durée des repas n'a été constatée par le personnel soignant après la rééducation. Aussi, comme il nous a été indiqué par une soignante, pour les personnes dont la mobilité ne leur permet pas de s'alimenter seules (en l'occurrence Mmes G., N. et S.), la durée des repas est très dépendante de la personne responsable de l'aide au repas. Aussi, pour Mme G. qui ne bénéficie que d'une partie modulable du repas, cette durée peut varier sans apporter d'informations sur la fonctionnalité de sa déglutition. Ainsi, un changement de cette donnée n'aurait pas forcément témoigné d'une progression.

#### **2.5. Manifestations visibles des troubles de la déglutition**

Cette appellation désignant les fausses-routes, le reflux nasal et les fuites labiales a été renseignée par le biais du questionnaire destiné au personnel soignant aux bilans pré et post-traitement. À distance de la rééducation, seul le questionnaire concernant Mme S. nous a été retourné.

Mmes G. et M. : Les réponses fournies ne permettent pas d'objectiver une évolution dans ce domaine pour ces patientes. En effet, les fuites alimentaires post-prandiales autour de l'orifice trachéal de Mme G., tant signalées avant la rééducation qu'à son issue, ne sont pas quantifiables et la mention de « plusieurs » fausses-routes suspectées avant la rééducation chez Mme M. ne permet pas de comparaison.

Mme N. : Le nombre moyen par repas de fausses-routes suspectées et de fuites labiales font l'objet d'une régression. Toutefois, les questionnaires la concernant n'ayant pas été remplis par le même soignant lors des deux bilans, la comparaison des résultats obtenus est à considérer avec précaution. Les réponses relatives aux fuites labiales nous interpellent particulièrement puisqu'elles seraient passées d'une présence à chaque bouchée à une absence complète à la fin de l'intervention. Au même moment, Mme N. décrit une diminution des fuites labiales mais nous ne constatons pas d'évolution lors du test de capacités fonctionnelles. Pour tenter d'expliquer ces écarts de perception, nous envisageons plusieurs hypothèses. Tout d'abord, Mme N. pourrait être fluctuante dans ses performances, et ce notamment du fait du type de lésion qui la concerne : les intervenants observeraient des tableaux symptomatiques différents en fonction du moment où l'observation a lieu. Aussi, cette patiente résidant à la MAS depuis plusieurs années, elle est bien connue des soignants. Ceux-ci pourraient donc avoir fourni des réponses aux questionnaires selon des représentations générales qu'ils ont constituées à son sujet et non spécifiquement en fonction de leurs observations menées sur les repas ayant eu lieu au cours des 48 dernières heures comme nous l'indiquions. Enfin, Mme N. pourrait avoir effectivement réalisé des progrès importants en matière de contention labiale qu'elle peut mobiliser en situation naturelle mais qui deviennent difficilement exploitables lors de la passation du DSA Pack du fait des contraintes qu'il induit (textures, goût peu attrayant...) et de l'éventuelle influence de la dissociation automatico-volontaire.

Mme S. : Une légère augmentation du nombre moyen de suspicions de fausses-routes a été mise en évidence après la rééducation, ce nombre diminuant cependant nettement à distance de notre intervention. De la même manière que pour les temps de déglutition qui ont subi un accroissement au fil du protocole chez cette patiente, nous nous questionnons sur le rôle de l'attention portée à la déglutition : l'augmentation du contrôle volontaire des mécanismes automatiques a pu dans un premier temps compliquer la déglutition (durée allongée et fausses-routes plus fréquentes), avant d'entraîner une meilleure maîtrise du bol alimentaire lors du temps pharyngé.

## **2.6. Auto-évaluation du ressenti du handicap de dysphagie**

Alors que Mmes M. et N. ont vu leur score au DHI diminuer après la rééducation, signe d'un ressenti du handicap de dysphagie moins important, ce score est resté stable chez Mme S. et a au contraire augmenté chez Mme G. Cependant, d'après les critères énoncés par Woisard & Lepage (2010) suite à leur étude sur la reproductibilité temporelle de ce questionnaire, nous ne pouvons pas attribuer de réel sens clinique à ces évolutions puisqu'aucune des différences entre les scores totaux ne s'est révélée supérieure à 20 points. Concernant les scores par domaines, le seul écart répondant aux critères de significativité (soit écart supérieur à 9 points) se rapporte au domaine des répercussions fonctionnelles chez Mme G. : le ressenti de ces conséquences s'est dégradé après la rééducation. Toutefois, ce résultat est à considérer au regard du contexte dans lequel l'évaluation s'est inscrite : Mme G. attendait alors une consultation d'oto-rhino-laryngologie qui était susceptible de remettre en question les apports per os dont elle bénéficiait. L'équipe soignante se questionnait alors sur ses capacités du fait des risques importants de complications pulmonaires.

Aussi, bien que les commentaires des patientes à l'issue de la rééducation ne puissent être considérés comme une preuve d'efficacité du travail effectué puisqu'ils peuvent être influencés par différents facteurs (possible « effet placebo » du fait de la connaissance des hypothèses de l'étude, volonté de faire plaisir à l'expérimentateur...), il nous paraît important de noter leur

caractère positif : Mme S. a affirmé que la rééducation avait eu un effet bénéfique sur la qualité de sa déglutition, sa motricité bucco-faciale et ses capacités de contention labiale, tandis que Mme M. décrivait une limitation du reflux nasal.

### 3. Confrontation des résultats aux hypothèses

L'analyse et l'interprétation des résultats nous permet à présent de juger de la validité des hypothèses que nous avons initialement formulées.

#### 3.1. Hypothèses opérationnelles

*La rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome entraîne une amélioration durable des capacités de motricité bucco-linguo-faciale.*

Des améliorations motrices ont été mises en évidence chez l'ensemble des participantes de l'étude. Ces progrès concernent des organes différents en fonction des patientes et de leurs spécificités. Cependant, les progrès constatés sont peu maintenus dans le temps une fois la rééducation achevée. En effet, seule une patiente sur les quatre de notre échantillon montre un maintien des améliorations motrices à distance. Par conséquent, **notre hypothèse est partiellement validée.**

*La rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome entraîne une diminution durable du temps de déclenchement du réflexe de déglutition.*

La mesure effectuée dans l'optique d'apporter des éléments de réponses à cette hypothèse ne nous permettait pas de déterminer précisément l'existence d'un retard de déclenchement du réflexe et de le quantifier. Par conséquent, **nous ne pouvons pas conclure** quant à la validité de notre hypothèse.

*La rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome entraîne une amélioration durable des capacités fonctionnelles de déglutition observables lors d'un test spécifique (DSA Pack).*

Des améliorations ont été mises en évidence sur le plan des capacités fonctionnelles pour certaines patientes. Elles ont été maintenues un mois après l'arrêt de la rééducation intensive et des progrès supplémentaires notables sont également apparus dans certains cas, bien que nous ne puissions affirmer qu'il s'agisse de réelles améliorations et non de fluctuations inhérentes au type de profil des personnes. **Notre hypothèse est alors partiellement validée.**

*La rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome entraîne une diminution de la durée des repas.*

Corrélat de la mesure des temps de déglutition en vie quotidienne, nous supposons que les repas se verraient raccourcis du fait des améliorations fonctionnelles de la déglutition. Or, cela n'a été le cas pour aucune des patientes de notre étude. **Notre hypothèse n'est donc pas validée.**

*La rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome entraîne une diminution durable de la fréquence de survenue des manifestations visibles des troubles de la déglutition au cours des repas.*

Des améliorations ont été relevées dans ce domaine après la rééducation chez une patiente mais le changement d'observateur entre les deux bilans rend l'interprétation de cette évolution délicate. Des progrès sont apparus chez une autre patiente seulement lors du bilan à distance, sans que nous puissions affirmer qu'il s'agisse d'un effet de la rééducation. Ainsi, **nous ne pouvons pas conclure quant à notre hypothèse.**

*La rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome entraîne une amélioration durable du ressenti des personnes atteintes de LIS concernant leur déglutition.*

Bien que les retours informels des patientes aient été positifs, la passation du DHI visant à objectiver ces ressentis a fait apparaître quelques évolutions qu'il est impossible de considérer comme significatives au regard des critères énoncés par Woisard & Lepage (2010). De ce fait, **notre hypothèse est infirmée.**

### **3.2. Hypothèse générale**

L'hypothèse générale de notre étude était que la rééducation intensive des troubles de la déglutition a un effet bénéfique sur les capacités de déglutition de la personne atteinte de LIS, ces améliorations pouvant être maintenues après l'arrêt de la rééducation. Nous nous attendions à observer cet impact positif à la fois en situation formelle, c'est-à-dire au cours du bilan orthophonique, et en situation naturelle, soit dans la vie quotidienne de la personne.

Des améliorations ont en effet été mises en évidence au travers du bilan orthophonique sur le plan de la motricité bucco-linguo-faciale, des capacités fonctionnelles et de la durée nécessaire à la déglutition. Néanmoins, une grande variabilité interindividuelle est apparue, tant dans la nature des progrès de chacune des patientes que dans leur importance, ce qui s'explique en partie par l'hétérogénéité des profils initiaux et des caractéristiques lésionnelles de chacune des participantes. Le maintien dans le temps des améliorations après la fin de la rééducation intensive s'est aussi montré variable en fonction des domaines et des patientes.

De plus, les améliorations relatives au ressenti des personnes LIS par rapport à leur déglutition et aux manifestations visibles des troubles de la déglutition (fausses-routes, fuites labiales, reflux nasal) n'ont pas été suffisamment objectivées pour aboutir à la conclusion d'un impact positif de la rééducation intensive sur les situations de déglutition de la vie quotidienne des patientes.

En revanche, aucune amélioration sur le plan de la motricité céphalique et des membres supérieurs n'a été repérée à l'issue de la rééducation intensive. Nous pouvons donc écarter l'idée selon laquelle les progrès obtenus en matière de déglutition seraient le résultat d'une stimulation générale induite par la prise en soin orthophonique quotidienne.

Au regard de ces considérations, **notre hypothèse générale est partiellement validée.**

## 4. Confrontation aux données de la littérature

Les résultats ressortant de notre étude peuvent être rapprochés des données issues de la littérature pré-existante à différents niveaux.

Tout d'abord, nous avons pu objectiver l'émergence de progrès concernant la motricité bucco-linguo-faciale des personnes atteintes de LIS, et ce après un exercice analytique moteur intensif au niveau des organes concernés par la déglutition. Or, au travers une revue de littérature, des auteurs affirmaient que l'exercice physique avait un effet positif sur la récupération des personnes atteintes de LIS d'origine vasculaire (Law et al., 2018), consistant notamment en une augmentation de la force musculaire et du tonus. Nos résultats vont donc dans le sens de ces conclusions. De plus, les améliorations que nous avons constatées restaient minimes. Là encore, cela concorde avec l'idée mise en avant par plusieurs auteurs (Patterson & Grabois, 1986; Pellas et al., 2008; Richard et al., 1995) selon laquelle la récupération motrice est le plus souvent très limitée, mais peut se poursuivre lentement sur de nombreuses années, au même titre que la récupération des capacités de déglutition (Collie, 2000; Doble et al., 2003).

Aussi, la variabilité des évolutions que nous avons constatée, conséquence de la singularité de chaque personne atteinte de LIS (type de LIS, type de lésion, étiologie, ancienneté, etc.), n'est pas surprenante compte tenu des différences de récupération pointées dans la littérature. En effet, les possibilités d'alimentation per os varient considérablement d'une personne à une autre : certaines retrouvent des capacités de déglutition suffisantes pour assurer l'état nutritionnel, d'autres gardent un dispositif d'alimentation entérale associé à des apports alimentaires oraux, tandis qu'aucune alimentation orale n'est possible pour d'autres encore (Casanova et al., 2003; Ghorbel, 2002; Katz et al., 1992).

Enfin, les résultats issus du DHI ont pu nous interpeler par leur caractère d'emblée globalement peu élevé, témoignant ainsi d'un ressenti de handicap de dysphagie relativement faible. Plus particulièrement, nous avons parfois été étonnée par des réponses accordant peu d'importance à certains items qui nous semblaient pourtant fortement concerner les participantes. Ce fut par exemple le cas pour l'item « Mes difficultés pour avaler me rendent incapable de manger certains aliments. ». Malgré leur côté de prime abord surprenant, ces résultats concordent avec l'idée selon laquelle les personnes atteintes de LIS mobilisent des facultés d'adaptation (ou « coping ») face à leurs incapacités qui leur permettent alors d'exprimer un niveau de qualité de vie satisfaisant (Bruno et al., 2011; Rousseau et al., 2015, 2013). Les personnes ont ainsi pu s'habituer dans une certaine mesure à leurs troubles de la déglutition. Nous supposons également que les adaptations mises en place au fil des années dans le cadre de la MAS permettent de limiter la confrontation des patientes à des situations difficiles en matière d'alimentation.

## 5. Biais et limites de l'étude

Notre étude comporte certains biais et limites que nous n'avons pu éviter. Nous les présentons dans la suite de notre propos.

### 5.1. Concernant l'échantillon

Tout d'abord, le caractère restreint de notre échantillon constitue une limite importante de notre travail. En effet, un effectif de quatre personnes ne permet pas de réaliser d'analyse statistique des résultats ni d'envisager une quelconque généralisation de nos observations à la population

générale des personnes atteintes de LIS. Ainsi, compte tenu de la taille de l'échantillon et du temps dont nous disposons pour la mise en œuvre de l'expérimentation, la méthodologie indiquée était celle de l'étude de cas, dont le niveau de preuve est limité.

De plus, l'échantillon présente une faible représentativité de la population en raison d'un biais de sélection : le recrutement s'est produit sur un lieu unique et spécialisé dans l'accueil de personnes atteintes de LIS et plus précisément parmi les résidents pour lesquels un suivi orthophonique hebdomadaire était en cours. Compte tenu de la rareté des personnes atteintes de ce syndrome et des contraintes de notre protocole (présence quotidienne sur plusieurs semaines), sa mise en œuvre aurait été plus difficilement envisageable hors de cette institution. Aussi, les personnes incluses disposaient déjà d'une prescription médicale d'orthophonie. Cependant, les caractéristiques de notre échantillon se distinguent alors de celles mises en avant dans la littérature sur quelques points. D'abord, alors qu'une majorité d'hommes est retrouvée dans la population des personnes avec LIS (66 vs. 34% selon l'ALIS), notre échantillon ne comprend que des femmes. Aussi, par rapport à l'alimentation, les auteurs retrouvent une proportion de 66% de personnes pour qui l'alimentation est uniquement orale ou en complément de l'alimentation entérale et 10 à 20% de personnes pour qui aucun apport alimentaire per os n'est possible (Ghorbel, 2002; Katz et al., 1992; S. Laureys et al., 2006) : dans notre étude, l'ensemble des personnes avaient des apports oraux quotidiens. En revanche, d'autres caractéristiques, telles que la prépondérance de la cause vasculaire du LIS ou la proportion de personnes récupérant la possibilité de mouvements de la tête (entre 90 et 100% selon les études) ou d'émettre des sons (environ 70%), sont retrouvées dans notre échantillon.

Par ailleurs, les patientes sélectionnées présentaient des profils hétérogènes, notamment en termes de sémiologie, d'étiologie et de topologie des lésions, de délai écoulé depuis la survenue du LIS et de niveau de récupération. Ces variations ont pu influencer l'effet de la rééducation sans que l'on puisse l'objectiver. Là encore, le faible nombre de participants ne nous permet pas de retirer des informations d'une comparaison des effets de la prise en soin selon le type de lésion ou l'ancienneté du LIS par exemple. Aussi, les lésions hors tronc cérébral qui pouvaient concerner certaines patientes, telles que l'atteinte du cervelet chez Mme M. et du nerf trijumeau pour Mme S., ont pu jouer sur l'impact de la rééducation et limitent davantage les possibilités de conclusion vis-à-vis de la population des personnes atteintes de LIS. Nous n'avons pas eu l'occasion de contrôler ces variables, d'autant plus que, la MAS étant un lieu de vie et non un service hospitalier, certaines informations anciennes ne figurent pas dans le dossier médical institutionnel et sont difficilement trouvables.

## **5.2. Concernant l'évaluation**

### **5.2.1. La démarche d'évaluation**

L'évaluation a été réalisée par les instigatrices de l'étude. Ainsi, un biais d'observateur pouvait intervenir du fait de possibles attentes ou espoirs. Afin de l'éviter, la cotation des épreuves a été effectuée en aveugle : nous n'avons pas connaissance de la phase de bilan correspondant à la vidéo en cours de cotation. Néanmoins, des éléments comme la qualité de la relation avec les patientes pouvaient parfois constituer des indices. Aussi, l'explication préalable de l'objectif de l'étude aux participantes était incontournable et a pu de ce fait en influencer les résultats.

En outre, l'évaluation à un instant précis peut ne pas se trouver réellement représentative des compétences du sujet. En effet, une fluctuation des performances peut survenir sous l'effet de

facteurs inhérents à la personne (fatigue, préoccupations, douleur, etc.), engendrant un écart entre les performances mesurées et les compétences sous-jacentes. Plus particulièrement, les participantes dont l'atteinte était de type central pouvaient voir leurs performances varier du fait de la modulation de la sélectivité neuronale caractéristique de ces lésions.

### 5.2.2. Outils d'évaluation

Différents biais et limites relatifs aux outils d'évaluation utilisés ont été identifiés.

Tout d'abord, malgré la modification de la grille d'examen de la motricité oro-pharyngo-laryngée de la BE-LIS dans le but d'en améliorer la sensibilité, nous avons remarqué qu'un nombre d'items supérieur aurait permis une plus grande précision dans l'analyse des progrès par organe. Des difficultés de cotation sont ressorties pour cette épreuve ainsi que celle de motricité céphalique et des membres supérieurs, comme en témoigne le pourcentage de fiabilité inter-juges obtenu (66%). Les hésitations au cours de la cotation de ces épreuves étaient régulières car l'attribution d'un score imposait que le mouvement corresponde à plusieurs critères distincts. À titre d'exemple, un score de 2 ne permettait pas de différencier un mouvement de faible amplitude d'un manque de tonus. Seule l'analyse qualitative rendait l'apport de nuances possible. De plus, il n'a pas été possible de comparer précisément la qualité de réalisation des items du type « Plier un autre doigt gauche » de l'examen de la motricité céphalique et des membres supérieurs puisque, comme nous l'avons constaté a posteriori lors de l'analyse des passations, le choix du doigt mobilisé pouvait varier d'un bilan à un autre.

Aussi, comme nous l'avons évoqué précédemment, les réponses aux questionnaires destinés au personnel soignant sont à considérer avec précaution pour plusieurs raisons. D'abord, le changement du professionnel concerné entre les bilans pré et post-traitement pour deux patientes ainsi que les différences de sensibilité à l'observation des repas liées aux variations des professions restreignent les possibilités de comparaison. L'absence de retour des questionnaires de l'évaluation à distance est également une limite. Nous n'avons cependant pas réussi à contourner ces points du fait de l'organisation des horaires de travail des professionnels et de leur emploi du temps chargé. La sensibilité de la mesure de la durée des repas aurait été augmentée par la mention d'une durée précise et non d'un intervalle mais, là encore, leur charge de travail ne leur permettait pas d'effectuer cette mesure.

Enfin, l'examen des capacités de déglutition reste limité aux signaux perceptibles et au ressenti des personnes. De la même manière, le retard de déclenchement du réflexe de déglutition s'est trouvé difficilement objectivable et quantifiable par le biais de la mesure des temps de déglutition que nous avons effectuée. Les évaluations mises en œuvre ne permettaient pas d'analyser et de comparer finement la succession des événements mis en jeu par la déglutition. En ce sens, un examen objectif de la déglutition, et notamment la vidéofluoroscopie, aurait pu être mené. Il aurait été particulièrement indiqué dans le cas de Mme G. pour qui les fausses-routes silencieuses associées au port du ballonnet gonflé compliquait l'examen fonctionnel. Toutefois, la passation d'un tel examen ne pouvait être envisagée dans le cadre institutionnel où l'expérimentation se déroulait ainsi que dans le temps imparti.

### 5.3. Concernant la rééducation

La prise en soin a été marquée par une hétérogénéité qui peut constituer une certaine limite de notre étude puisqu'elle réduit également les possibilités de comparaison des résultats entre

les patientes. Le contenu de la rééducation a sensiblement varié d'une patiente à une autre, de façon à l'adapter au mieux aux problématiques singulières de chacune d'elles. Le nombre de séances effectivement conduites a aussi différé selon les participantes. Nous avons en effet dû nous adapter à l'établissement qui nous accueillait, à son fonctionnement et aux contraintes qui y sont liées. Aussi, il a pu arriver que certaines patientes se trouvent dans un moment difficile sur le plan émotionnel : la séance a alors été consacrée à des échanges et n'a donc pas été comptabilisée comme un temps de rééducation.

De plus, notre volonté initiale en termes de durée et d'organisation était de construire un protocole se rapprochant des programmes de rééducation intensifs ayant fait leur preuve (LSVT, exercices de Shaker, NMES, etc.). Cependant, compte tenu de nos obligations universitaires et de la fatigabilité des personnes atteintes de LIS, la phase de rééducation n'a pas pu être prolongée au-delà de 3 semaines et demie, à raison d'une demi-heure par jour. Le temps de rééducation réel se situe alors globalement en deçà de celui des programmes précités. Nous avons d'ailleurs ressenti le besoin de disposer d'un temps plus long pour le travail de certains domaines. Celui de la respiration par exemple, faisant entre autres intervenir des exercices de relaxation et l'expérimentation puis l'automatisation de procédures, aurait peut-être été davantage profitable sur un temps plus long.

## 6. Perspectives

Cette étude est un premier pas vers un vaste champ à explorer. Il serait intéressant de mener une recherche de ce type de plus grande ampleur, c'est-à-dire à partir d'un échantillon de taille supérieure en veillant à une plus grande homogénéité des profils des participants. Une telle étude pourrait autoriser un traitement statistique des données et des conclusions plus généralisables. Néanmoins, devant la complexité du recrutement de personnes aux profils homogènes dans une population réduite, l'inscription dans une méthodologie SCED (Single Case Experimental Design), et plus particulièrement en lignes de base multiples, présenterait tout son intérêt. Ce schéma expérimental est en effet recommandé dans le cadre de l'analyse des effets des thérapies puisqu'il permet de contourner un certain nombre de biais inhérents à l'étude de cas telle que nous l'avons développée (Krasny-Pacini & Evans, 2017; Weill-Chounlamounry, 2018).

La durée de l'étude pourrait également subir des modifications. Il serait ainsi envisageable de comparer les effets d'une prise en soin intensive telle que nous l'avons déployée à ceux d'une rééducation plus longue, intensive ou non. Le maintien des évolutions pourrait également être évalué à plus long terme (3 mois, 6 mois, 1 an par exemple).

Par ailleurs, l'analyse de l'influence de certains facteurs, comme l'ancienneté du LIS, sur l'importance des progrès qu'il est possible d'obtenir grâce à la rééducation orthophonique de la déglutition nous paraîtrait pertinente. Peut-on s'attendre à des progrès similaires chez des personnes atteintes de LIS depuis plusieurs années en comparaison à des personnes dont le LIS est survenu récemment ? Cette question pourrait être étendue à d'autres champs d'intervention de l'orthophoniste que la déglutition.

En outre, de nombreux auteurs se sont intéressés à l'efficacité de l'électrostimulation neuromusculaire pour la rééducation de la dysphagie de manière générale ou spécifique à une étiologie (Chen et al., 2016; Ding & Ma, 2016; Sproson et al., 2017; Zhang et al., 2016). Cette technique est parfois employée auprès des personnes atteintes de LIS, notamment grâce à la possibilité de prêt des appareils nécessaires par l'association ALIS. Toutefois, l'intérêt de ce

mode de traitement dans le cadre du LIS n'a pas été étudié de manière spécifique. Ainsi, il s'agit d'un sujet à explorer dans le but d'optimiser les pratiques professionnelles et de se montrer en mesure de choisir les techniques de rééducation les plus profitables aux patients.

## Conclusion

---

Le tableau clinique du LIS comprend fréquemment des troubles de la déglutition, dont la sévérité et la possibilité de récupération s'avèrent très variables entre les individus. La prise en soin orthophonique a alors pour objectif d'optimiser cette récupération. Pour y parvenir, la mise en œuvre d'une rééducation relativement intensive (plusieurs séances par semaine) est recommandée (Casanova et al., 2003; Jamin, 2006; Pellas et al., 2008).

La littérature ne rapportant aucune donnée concernant l'effet de la prise en soin orthophonique dans ce cadre-ci, nous nous sommes proposée d'ouvrir le champ d'une première expérimentation sur un échantillon réduit. Nous avons cherché à mesurer l'impact d'une rééducation orthophonique intensive de la déglutition sur les capacités de quatre personnes atteintes de LIS, résidentes de la MAS Perce-Neige de Boulogne-Billancourt. Pour cela, chacune a bénéficié de séances de rééducation quotidiennes d'une durée de 30 minutes au cours d'une période de trois semaines et demie. La rééducation, bien qu'ajustée aux singularités de chacune, s'est appuyée sur un travail respiratoire, la réalisation de stimulations tactiles et thermiques (massages péri et intra-buccaux, cryothérapie, chaleur), d'exercices de motricité bucco-linguo-faciale analytiques et fonctionnels ainsi que le conseil et l'expérimentation de postures et manœuvres. Ces aspects rééducatifs avaient été précédemment décrits avec précision dans un mémoire d'orthophonie (Jamin, 2006). Pour évaluer l'impact d'une telle prise en soin, des évaluations ont été effectuées lors de trois temps différents : avant la rééducation, après, puis environ un mois après son arrêt. Chacun de ces bilans comportait une évaluation en situation formelle (bilan orthophonique portant sur les capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée, les capacités fonctionnelles de déglutition ainsi que les temps de déglutition) complétée d'une évaluation en situation naturelle (questionnaire d'autoévaluation de la dysphagie et recueil d'informations concernant le déroulement des repas auprès des soignants). Une mesure contrôle consistant en un examen de la motricité céphalique et des membres supérieurs a également été proposée.

Une importante variabilité interindividuelle est ressortie de nos résultats concernant l'évolution des capacités fonctionnelles et des temps de déglutition. L'amélioration des capacités de motricité oro-pharyngo-laryngée a en revanche été systématique, bien que minime. Le maintien dans le temps des progrès s'est montré variable. Aussi, quelques évolutions positives ont été constatées en situation naturelle sans qu'elles ne soient toutefois suffisamment significatives. En outre, l'absence de changement mesuré quant à la motricité de la tête et des membres supérieurs permet d'attester de la spécificité de la rééducation déployée.

Ainsi, la rééducation intensive a pu faire émerger quelques améliorations relatives à la déglutition chez les participantes de notre étude. Il serait cependant intéressant de prolonger une telle rééducation. Aussi, la collaboration avec les différents aidants, professionnels ou non, est essentielle pour la mise en œuvre de moyens de compensation (adaptation de l'environnement, de l'installation, des caractéristiques du bolus et répétition des conseils).

L'étude de l'influence de certains facteurs comme l'ancienneté du LIS sur l'efficacité de la rééducation ainsi que l'exploration des effets de l'électrostimulation neuromusculaire sur la déglutition des personnes atteintes de LIS sembleraient également pertinentes pour étayer la pratique clinique en offrant aux orthophonistes la possibilité de s'appuyer sur des données fiables pour choisir une technique adaptée aux singularités d'une personne atteinte de LIS.

## Références bibliographiques

---

- Allain, P., Joseph, P. A., Isambert, J. L., Le Gall, D., & Emile, J. (1998). Cognitive Functions in Chronic Locked-in Syndrome: A Report of two Cases. *Cortex*, 34(4), 629-634. [https://doi.org/10.1016/S0010-9452\(08\)70520-3](https://doi.org/10.1016/S0010-9452(08)70520-3)
- Amy de la Bretèque, B. (1997). *L'équilibre et le rayonnement de la voix*. Marseille: Solal.
- Amy de la Bretèque, B. (2003). La pratique des chaînes d'occlusions dans la rééducation des paralysies unilatérales du larynx. *Rééducation orthophonique*, 215, 27-42.
- Auzou, P. (2007). Contrôle neurologique de la déglutition. *Kinésithérapie, la Revue*, 7(64), 24-29. [https://doi.org/10.1016/S1779-0123\(07\)70370-4](https://doi.org/10.1016/S1779-0123(07)70370-4)
- Bader, C.-A., & Keilmann, A. (2017). Schluckstörungen bei tracheo(s)tomierten Patienten. *Laryngo-Rhino-Otologie*, 96(05), 280-292. <https://doi.org/10.1055/s-0043-103279>
- Bauby, J.-D. (1997). *Le scaphandre et le papillon*. Paris: Robert Laffont.
- Bauer, G., Gerstenbrand, F., & Rumpl, E. (1979). Varieties of the locked-in syndrome. *Journal of Neurology*, 221(2), 77-91. <https://doi.org/10.1007/BF00313105>
- Blandin, V. (2008). ALIS et Locked-in syndrome : missions et moyens, réseau LIS, nouvelle loi « handicap » de 2005. In *Eveil de coma et états limites* (p. 93-100). Issy-Les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Bleeckx, D. (2001). *Dysphagie : évaluation et rééducation des troubles de la déglutition*. Bruxelles: De Boeck Université.
- Bouchend'Homme, M. (2010). *Troubles cognitifs et locked-in syndrome récent* (Mémoire d'orthophonie). Université de Lille II.
- Boyle, M. (1994). The effects of brain stem stroke on communication and swallowing. *Topics in Stroke Rehabilitation*, 1(2), 76-86. <https://doi.org/10.1080/10749357.1994.11754021>
- Brin-Henry, F., Courrier, C., Lederlé, E., & Masy, V. (2011). *Dictionnaire d'orthophonie* (3e édition). Isbergues: Ortho Edition.
- Bruno, M.-A., Bernheim, J. L., Ledoux, D., Pellas, F., Demertzi, A., & Laureys, S. (2011). A survey on self-assessed well-being in a cohort of chronic locked-in syndrome patients: happy majority, miserable minority. *BMJ open*, 1(1), 1-9.
- Bruno, M.-A., Pellas, F., Schnakers, C., Van Eeckhout, P., Bernheim, J., Pantke, K.-H., ... Goldman, S. (2008). Le locked-in syndrome: la conscience emmurée. *Revue neurologique*, 164(4), 322-335.
- Bussel, B. (2018, janvier). *Le Locked-in Syndrome. Définitions et rappels anatomiques*. Formation présentée à Prise en charge de la personne atteinte du locked-in syndrome, Garches. Consulté à l'adresse <https://www.alis-asso.fr/wp-content/uploads/2018/02/Rech-anatomie-LIS-2018-c.pdf>
- Cambier, J., Masson, M., Masson, C., & Dehen, H. (2012). *Neurologie* (13ème). Elsevier Masson.
- Carnaby, G. D., & Harenberg, L. (2013). What is "Usual Care" in Dysphagia Rehabilitation: A Survey of USA Dysphagia Practice Patterns. *Dysphagia*, 28(4), 567-574. <https://doi.org/10.1007/s00455-013-9467-8>

- Carnaby-Mann, G. D., & Crary, M. A. (2008). Adjunctive Neuromuscular Electrical Stimulation for Treatment-Refractory Dysphagia. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*, 117(4), 279-287. <https://doi.org/10.1177/000348940811700407>
- Casanova, E., Lazzari, R. E., Lotta, S., & Mazzucchi, A. (2003). Locked-in syndrome: improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 84(6), 862-867. [https://doi.org/10.1016/S0003-9993\(03\)00008-X](https://doi.org/10.1016/S0003-9993(03)00008-X)
- Castelnot, E., & Rousseaux, M. (2008a). *Batterie d'Évaluation de Locked-In Syndrome et de la dé-efférentation*. Isbergues: Ortho Edition.
- Castelnot, E., & Rousseaux, M. (2008b). *Batterie d'Évaluation du Locked-In Syndrome et de la dé-efférentation*. Ortho Edition.
- Charvériat, S., & Bourget-Massari, A. (2018, janvier). *La problématique des troubles de la déglutition. Une prise en charge multidisciplinaire coordonnée*. Formation présentée à Prise en charge de la personne atteinte du locked-in syndrome, Garches. Consulté à l'adresse <https://www.alis-asso.fr/wp-content/uploads/2018/02/trouble-de-la-phonation-et-de-la-de%CC%81glutition-ALIS-2018-24012018.pdf>
- Chen, Y.-W., Chang, K.-H., Chen, H.-C., Liang, W.-M., Wang, Y.-H., & Lin, Y.-N. (2016). The effects of surface neuromuscular electrical stimulation on post-stroke dysphagia: a systemic review and meta-analysis. *Clinical Rehabilitation*, 30(1), 24-35. <https://doi.org/10.1177/0269215515571681>
- Cichero, J. A. Y., Lam, P., Steele, C. M., Hanson, B., Chen, J., Dantas, R. O., ... Stanschus, S. (2017). Development of International Terminology and Definitions for Texture-Modified Foods and Thickened Fluids Used in Dysphagia Management: The IDDSI Framework. *Dysphagia*, 32(2), 293-314. <https://doi.org/10.1007/s00455-016-9758-y>
- Cléda-Wilquin, L. (2014). *Articulons*. Consulté à l'adresse <https://www.orthoedition.com/materiel/articulons-825.html>
- Collie, I. (2000). *Évolution des troubles de la déglutition chez des patients atteints de locked-in syndrom* (Mémoire d'orthophonie). Université de Bordeaux.
- Conson, M., Pistoia, F., Sarà, M., Grossi, D., & Trojano, L. (2010). Recognition and mental manipulation of body parts dissociate in locked-in syndrome. *Brain and Cognition*, 73(3), 189-193. <https://doi.org/10.1016/j.bandc.2010.05.001>
- Cot, F. (1996). *La dysphagie oropharyngée chez l'adulte*. Paris: Maloine.
- Couture, G., Eyoun, I., & Martin, F. (1997). *Les fonctions de la face : évaluation et rééducation*. Isbergues: Ortho Edition.
- Crary, M. A., Carnaby, G. D., LaGorio, L. A., & Carvajal, P. J. (2012). Functional and Physiological Outcomes from an Exercise-Based Dysphagia Therapy: A Pilot Investigation of the McNeill Dysphagia Therapy Program. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 93(7), 1173-1178. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2011.11.008>
- Crestani, S., Moerman, M., & Woisard, V. (2011). The « Deglutition Handicap Index » a self-administrated dysphagia-specific quality of life questionnaire: Sensibility to change. *Revue de Laryngologie Otolaryngologie Rhinologie*, 132(1), 3-7.

- Ding, R., & Ma, F. (2016). Effectiveness of Neuromuscular Electrical Stimulation on Dysphagia Treatment in Patients with Neurological Impairments – A Systematic Review and Meta-Analysis. *Annals of Otolaryngology Rhinology*, 3(12), 10.
- Doble, J. E., Haig, A. J., Anderson, C., & Katz, R. (2003). Impairment, Activity, Participation, Life Satisfaction, and Survival in Persons With Locked-In Syndrome for Over a Decade: Follow-Up on a Previously Reported Cohort. *The Journal of head trauma rehabilitation*, 18(5), 435–444.
- Dolhem, R. (2008). Histoire de l'électrostimulation en médecine et en rééducation. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique*, 51(6), 427-431. <https://doi.org/10.1016/j.annrmp.2008.04.004>
- Dulguerov, P., & Remacle, M. (2009). *Précis d'audiophonologie et de déglutition : Tome 2, Les voies aéro-digestives supérieures*. Marseille: Solal Editeurs.
- Dumas, A. (1944). *Le comte de Monte-Cristo*. Paris: Journal des débats.
- Easterling, C. (2017). 25 Years of Dysphagia Rehabilitation: What Have We Done, What are We Doing, and Where are We Going? *Dysphagia*, 32(1), 50-54. <https://doi.org/10.1007/s00455-016-9769-8>
- Easterling, C., Grande, B., Kern, M., Sears, K., & Shaker, R. (2005). Attaining and Maintaining Isometric and Isokinetic Goals of the Shaker Exercise. *Dysphagia*, 20(2), 133-138. <https://doi.org/10.1007/s00455-005-0004-2>
- Estienne, F., Van der Linden, F., Derue, L., & Deggouj, N. (2015). *Incompétences vélo-pharyngées, dysfonctionnements tubaires et troubles articulatoires : 300 exercices et activités pour y remédier* (2ème édition). Louvain-la-Neuve: De Boeck Solal.
- Felten, D., & Shetty, A. (2011). *Atlas de neurosciences humaines de Netter* (N. Kubis, Trad.). Issy-Les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Fix, J. D. (2012). *Neuroanatomie* (4e édition). Bruxelles: De Boeck.
- Gatignol, P., Lannadere, E., & Lamas, G. (2008). Le toucher dans la rééducation des paralysies faciales périphériques. *Rééducation orthophonique*, 236, 99-114.
- Gay, S. (2008). Définition du locked-in syndrome. Neuro-anatomie et classifications. In *Eveil de coma et états limites* (p. 85-92). Issy-Les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Geeganage, C., Beavan, J., Ellender, S., & Bath, P. M. (2012). Interventions for dysphagia and nutritional support in acute and subacute stroke. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD000323.pub2>
- Ghorbel, S. (2002). *Statut fonctionnel et qualité de vie chez le locked-in syndrome à domicile*. Jean Monnet Saint-Etienne, Montpellier.
- Guatterie, M., Lozano, V., & Barat, M. (1999). Le test de capacité fonctionnelle de la déglutition. *Journal de Réadaptation Médicale*, 19(3), 93-97.
- Hocker, S., & Wijdicks, E. F. M. (2015). Recovery From Locked-in Syndrome. *JAMA Neurology*, 72(7), 832. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2015.0479>
- Hugeron, C. (2018, janvier). *Troubles de la déglutition et de la phonation : physiologie, diagnostic, bilan*. Présentée à Prise en charge de la personne atteinte du locked-in syndrome, Garches. Consulté à l'adresse <https://www.alis-asso.fr/wp->

content/uploads/2018/02/Troubles\_de\_la\_de%CC%81glutition\_et\_de\_la\_phonation\_C.Hugeron.pdf

- Jamin, M. (2006). *La prise en charge orthophonique en libéral des patients atteints de locked-in syndrome. Elaboration d'un guide pratique à l'usage des orthophonistes du secteur libéral.* (Mémoire d'orthophonie). Université de Nantes.
- Katz, R. T., Haig, A. J., Clark, B. B., & DiPaola, R. J. (1992). Long-term survival, prognosis and life-care planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 73, 403-408.
- Keane, J. R. (1986). Locked-in syndrome after head and neck trauma. *Neurology*, 36, 80-82.
- Kleim, J. A., & Jones, T. A. (2008). Principles of Experience-Dependent Neural Plasticity: Implications for Rehabilitation After Brain Damage. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 51(1). [https://doi.org/10.1044/1092-4388\(2008/018\)](https://doi.org/10.1044/1092-4388(2008/018))
- Krasny-Pacini, A., & Evans, J. (2017). Single-case experimental designs to assess intervention effectiveness in rehabilitation: A practical guide. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*. <https://doi.org/10.1016/j.rehab.2017.12.002>
- Lapa, S., Luger, S., Pfeilschifter, W., Henke, C., Wagner, M., & Foerch, C. (2017). Predictors of Dysphagia in Acute Pontine Infarction. *Stroke*, 48(5), 1397-1399. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.116.015045>
- Laureys, S., Pellas, F., & Van Eeckhout, P. (2006). Le locked-in syndrome. *La lettre du neurologue*, X(6), 216-218.
- Laureys, Steven, Pellas, F., Van Eeckhout, P., Ghorbel, S., Schnakers, C., Perrin, F., ... Goldman, S. (2005). The locked-in syndrome: what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Progress in Brain Research*, 150, 495-611. [https://doi.org/10.1016/S0079-6123\(05\)50034-7](https://doi.org/10.1016/S0079-6123(05)50034-7)
- Law, Y. M., Feng, L. F., Liang, Q., Meng, L. J., Shen, P., Yu, S. J., & Pao, W. Y. (2018). Effect of Exercise on Physical Recovery of People with Locked-In Syndrome after Stroke: What Do We Know from the Current Evidence? A Systematic Review. *Cerebrovascular Diseases Extra*, 90-95. <https://doi.org/10.1159/000490312>
- Le Huche, F., & Allali, A. (2002). *La voix, Thérapeutique des troubles vocaux* (3ème édition). Paris: Masson.
- León-Carrión, J., Van Eeckhout, P., Domínguez-Morales, M. del R., & Pérez-Santamaría, F. J. (2002). Survey: The locked-in syndrome: a syndrome looking for a therapy. *Brain Injury*, 16(7), 571-582. <https://doi.org/10.1080/02699050110119781>
- Lugo, Z. R., Bruno, M.-A., Gosseries, O., Demertzi, A., Heine, L., Thonnard, M., ... Laureys, S. (2015). Beyond the gaze: communicating in chronic locked-in syndrome. *Brain injury*, 29(9), 1056–1061.
- Lukowicz, M., Matuszak, K., & Talar, A. (2010). A misdiagnosed patient: 16 years of locked-in syndrome, the influence of rehabilitation. *Medical Science Monitor*, 16(2), 18-23.
- Lulé, D., Zickler, C., Häcker, S., Bruno, M. A., Demertzi, A., Pellas, F., ... Kübler, A. (2009). Life can be worth living in locked-in syndrome. In *Progress in Brain Research* (Vol. 177, p. 339-351). [https://doi.org/10.1016/S0079-6123\(09\)17723-3](https://doi.org/10.1016/S0079-6123(09)17723-3)

- Malandraki, G. A., Rajappa, A., Kantarcigil, C., Wagner, E., Ivey, C., & Youse, K. (2016). The Intensive Dysphagia Rehabilitation Approach Applied to Patients With Neurogenic Dysphagia: A Case Series Design Study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 97(4), 567-574. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2015.11.019>
- McCusker, E. A., Rudick, R. A., Honch, G. W., & Griggs, R. C. (1982). Recovery From the « Locked-in » Syndrome. *Archives of Neurology*, 39(3), 145-147. <https://doi.org/10.1001/archneur.1982.00510150015004>
- McDonnell, M. N., Rischbieth, B., Schammer, T. T., Seaforth, C., Shaw, A. J., & Phillips, A. C. (2018). Lee Silverman Voice Treatment (LSVT)-BIG to improve motor function in people with Parkinson's disease: a systematic review and meta-analysis. *Clinical Rehabilitation*, 32(5), 607-618. <https://doi.org/10.1177/0269215517734385>
- McFarland, D. H. (2009). *L'anatomie en orthophonie: Parole, déglutition et audition* (2e édition). Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Mellal, A. (2010). *Application pratique de l'anatomie humaine - Tome 1*. Paris: Publibook.
- Merrot, O., Guatterie, M., & Fayoux, P. (2011). Pathologie neurologique du pharynx et troubles de la déglutition chez l'enfant et l'adulte. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*, 6(4), 1-14. [https://doi.org/10.1016/S0246-0351\(11\)46955-5](https://doi.org/10.1016/S0246-0351(11)46955-5)
- Miles, A., Jardine, M., Johnston, F., de Lisle, M., Friary, P., & Allen, J. (2017). Effect of Lee Silverman Voice Treatment (LSVT LOUD®) on swallowing and cough in Parkinson's disease: A pilot study. *Journal of the Neurological Sciences*, 383, 180-187. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2017.11.015>
- Moinard, J., & Manier, G. (2000). Physiologie de la toux. *Revue des Maladies Respiratoires*, 17(1), 23-28. <https://doi.org/RMR-03-2000-17-1-0761-8425-101019-ART89>
- New, P. W., & Thomas, S. J. (2005). Cognitive impairments in the locked-in syndrome: A case report. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 86(2), 338-343. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2004.09.005>
- Nikic, P. M., Jovanovic, D., Paspalj, D., Georgievski-Brkic, B., & Savic, M. (2013). Clinical Characteristics and Outcome in the Acute Phase of Ischemic Locked-In Syndrome: Case Series of Twenty Patients with Ischemic LIS. *European Neurology*, 69(4), 207-212. <https://doi.org/10.1159/000345272>
- Patterson, J., & Grabis, M. (1986). Locked-in syndrome: a review of 139 cases. *Stroke*, 17(4), 758-764.
- Pellas, F. (2018, janvier). *Troubles respiratoires : physiologie, surveillance, gestion de la trachéotomie*. Formation présentée à Prise en charge de la personne atteinte du locked-in syndrome, Garches. Consulté à l'adresse <https://www.alis-asso.fr/wp-content/uploads/2018/02/ALIS-2018-CFRTC-Trache%CC%81o-respi.pdf>
- Pellas, F., Ghorbel, S., Bruno, M.-A., Laureys, S., & Blandin, V. (2008). Profil médical et fonctionnel du locked-in syndrome. Prise en charge sanitaire. In *Eveil de coma et états limites* (p. 100-109). Issy-Les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Pistoia, F., Conson, M., Trojano, L., Grossi, D., Ponari, M., Colonnese, C., ... Sara, M. (2010). Impaired Conscious Recognition of Negative Facial Expressions in Patients with

- Locked-in Syndrome. *Journal of Neuroscience*, 30(23), 7838-7844. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.6300-09.2010>
- Pistoia, Francesca, Cornia, R., Conson, M., Gosseries, O., Carolei, A., Sacco, S., ... Sarà, M. (2016). Disembodied Mind: Cortical Changes Following Brainstem Injury in Patients with Locked-in Syndrome. *The Open Neuroimaging Journal*, 10(Suppl-1, M3), 32-40. <https://doi.org/10.2174/18744440001610010032>
- Plum, F., & Posner, J. B. (1966). *The diagnosis of stupor and coma* (1ère édition). Philadelphia: F.A. Davis.
- Purves, D., Augustine, G. J., Fitzpatrick, D., Hall, W., Lamantia, A.-S., McNamara, J. O., ... Volterra, A. (2015). *Neurosciences* (5<sup>e</sup> éd.). Louvain-la-Neuve: De Boeck Université.
- Richard, I., Péreon, Y., Guiheneu, P., Nogues, B., Perrouin-Verbe, B., & Mathe, J. F. (1995). Persistence of distal motor control in the locked in syndrome. Review of 11 patients. *Paraplegia*, 33, 640-646. <https://doi.org/10.1038/sc.1995.135>
- Rousseau, M.-C., Baumstarck, K., Alessandrini, M., Blandin, V., Billette de Villemeur, T., & Auquier, P. (2015). Quality of life in patients with locked-in syndrome: Evolution over a 6-year period. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 10(1). <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0304-z>
- Rousseau, M.-C., Pietra, S., Nadj, M., & Billette de Villemeur, T. (2013). Evaluation of Quality of Life in Complete Locked-In Syndrome Patients. *Journal of Palliative Medicine*, 16(11), 1455-1458. <https://doi.org/10.1089/jpm.2013.0120>
- Rousseaux, M., Castelnot, E., & Kozlowski, O. (2008). La batterie d'évaluation cognitive du Locked-in syndrome (BE-LIS). In *Eveil de coma et états limites* (p. 148-155). Issy-Les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Rousseaux, M., Castelnot, E., Rigaux, P., Kozlowski, O., & Danze, F. (2009). Evidence of persisting cognitive impairment in a case series of patients with locked-in syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 80(2), 166-170. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2007.128686>
- Samaniego, E. A., Lansberg, M. G., DeGeorgia, M., Venkatasubramanian, C., & Wijman, C. A. C. (2009). Favorable Outcome From A Locked-In State Despite Extensive Pontine Infarction By MRI. *Neurocritical Care*, 11(3), 369-371. <https://doi.org/10.1007/s12028-009-9268-y>
- Schjolberg, A., & Sunnerhagen, K. S. (2012). Unlocking the locked in; a need for team approach in rehabilitation of survivors with locked-in syndrome: Rehabilitation of the locked in. *Acta Neurologica Scandinavica*, 125(3), 192-198. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.2011.01552.x>
- Schnakers, C, Majerus, S., & Laureys, S. (2004). Diagnostic et évaluation des états de conscience altérée. *Réanimation*, 13(5), 368-375. <https://doi.org/10.1016/j.reaurg.2004.03.019>
- Schnakers, Caroline, Majerus, S., Goldman, S., Boly, M., Van Eeckhout, P., Gay, S., ... Laureys, S. (2008). Cognitive function in the locked-in syndrome. *Journal of neurology*, 255, 323-330. <https://doi.org/10.1007/s00415-008-0544-0>
- Smith, E., & Delargy, M. (2005). Locked-in syndrome. *BMJ open*, 330, 406-409.

- Snoeys, L., Vanhoof, G., & Manders, E. (2013). Living with locked-in syndrome: an explorative study on health care situation, communication and quality of life. *Disability and Rehabilitation*, 35(9), 713-718. <https://doi.org/10.3109/09638288.2012.705950>
- Sproson, L., Pownall, S., Enderby, P., & Freeman, J. (2017). Combined electrical stimulation and exercise for swallow rehabilitation post-stroke: a pilot randomized control trial: RCT: NMES plus exercise for dysphagia post-stroke. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 53(2), 405-417. <https://doi.org/10.1111/1460-6984.12359>
- Tan, C., Liu, Y., Li, W., Liu, J., & Chen, L. (2013). Transcutaneous neuromuscular electrical stimulation can improve swallowing function in patients with dysphagia caused by non-stroke diseases: a meta-analysis. *Journal of Oral Rehabilitation*, 40(6), 472-480. <https://doi.org/10.1111/joor.12057>
- Vigand, P., & Vigand, S. (1997). *Putain de silence*. Paris: Anne Carrière.
- Vose, A., Nonnenmacher, J., Singer, M. L., & González-Fernández, M. (2014). Dysphagia Management in Acute and Sub-acute Stroke. *Current Physical Medicine and Rehabilitation Reports*, 2(4), 197-206. <https://doi.org/10.1007/s40141-014-0061-2>
- Weill-Chounlamountry, A. (2018). Montrer l'efficacité d'une thérapie en cas unique des troubles de la production lexicale chez le sujet aphasique, de la théorie à la pratique. Regard d'une orthophoniste clinicienne. In *Efficacité des thérapies (Actes 2017)*. Isbergues: Ortho Edition.
- Woisard, V., Andrieux, M., & Puech, M. (2006). Validation d'un questionnaire d'auto-évaluation du handicap pour les troubles de la déglutition oropharyngée (Deglutition Handicap Index). *Revue de Laryngologie Otologie Rhinologie*, 127(5), 315-325.
- Woisard, V., & Lepage, B. (2010). Le DHI, un autoquestionnaire de qualité de vie spécifique à la déglutition : critère de reproductibilité temporelle. *Revue de Laryngologie Otologie Rhinologie*, 131(1), 19-22.
- Woisard-Bassols, V., & Puech, M. (2011). *La réhabilitation de la déglutition chez l'adulte : Le point sur la prise en charge fonctionnelle* (2e édition). Marseille: Solal Editeurs.
- Zhang, M., Tao, T., Zhang, Z.-B., Zhu, X., Fan, W.-G., Pu, L.-J., ... Yue, S.-W. (2016). Effectiveness of Neuromuscular Electrical Stimulation on Patients With Dysphagia With Medullary Infarction. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 97(3), 355-362. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2015.10.104>
- Zola, É. (1979). *Thérèse Raquin*. Paris: Gallimard.
- American Congress of Rehabilitation Medicine. (1995). Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations in consciousness. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 76(2), 205-209. [https://doi.org/10.1016/S0003-9993\(95\)80031-X](https://doi.org/10.1016/S0003-9993(95)80031-X)
- Intercollegiate Stroke Working Party. (2016). *National clinical guideline for stroke* (5th edition). London: Royal College of Physicians.

## Annexes

---

Annexe I. Etiologies du LIS .....	87
Annexe II. Anatomie du tronc cérébral.....	88
Annexe II.I. Voies ascendantes et descendantes .....	88
Annexe II.II. Vascularisation du tronc cérébral (Felten et Shetty, 2011) .....	88
Annexe III. Anatomie des structures impliquées dans la déglutition (Netter, 2011) .....	89
Annexe III.I. Coupe sagittale de la tête et du cou .....	89
Annexe III.II. Anatomie du larynx.....	89
Annexe IV. Physiologie de la déglutition .....	90
Annexe IV.I. Les phases de la déglutition (Dulguerov & Remacle, 2009).....	90
Annexe IV.II. Les muscles de la déglutition (Auzou, 2007) .....	91
Annexe V. Prise en charge de la déglutition .....	92
Annexe V.I. Adaptation des caractéristiques du bolus en fonction des mécanismes physiopathologiques (Woisard-Bassols & Puech, 2011, p. 170).....	92
Annexe V.II. Les manœuvres de déglutition .....	92
Annexe VI. La Batterie d'Evaluation du Locked-In Syndrome (BE-LIS).....	93
Annexe VI.I. Composition générale de la batterie.....	93
Annexe VI.II. Résultats des passations de la BE-LIS .....	93
Annexe VII. Représentation de la canule à ballonnet avec valve phonatoire .....	95
Annexe VIII. Diagramme terminologique des textures selon l'IDDSI (traduit de Cichero et al., 2017).....	96
Annexe IX. Codes alphabétiques de communication .....	97
Annexe IX.I. Code voyelles-consonnes : utilisé par Mme N. ....	97
Annexe IX.II. Code ALIS : utilisé par Mme S. ....	97
Annexe X. Matériel utilisé au cours des bilans .....	98
Annexe X.I. Examen de la sensibilité buccale .....	98
Annexe X.II. Examen de la motricité oro-pharyngo-laryngée (BE-LIS) complété .....	99
Annexe X.III. Fiche de passation du DSA Pack.....	100
Annexe X.IV. Grille d'observation du déroulement de la déglutition (adaptée de l'Unité de la voix et de la déglutition, Hôpital Larrey-Toulouse).....	101
Annexe X.V. Déglutition Handicap Index (Woisard et al., 2006) .....	101
Annexe X.VI. Examen de la motricité céphalique et des membres supérieurs de la BE- LIS (Castelnot & Rousseaux, 2008b) .....	102
Annexe XI. Exercices analytiques de motricité bucco-linguo-faciales .....	103
Annexe XII. Détail des résultats .....	104
Annexe XII.I. Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée .....	104
Annexe XII.II. Temps de déglutition lors des passations du DSA Pack .....	105
Annexe XII.III. Réponses au DHI.....	107
Annexe XII.IV. Mesure contrôle .....	108

## Annexe I. Etiologies du LIS

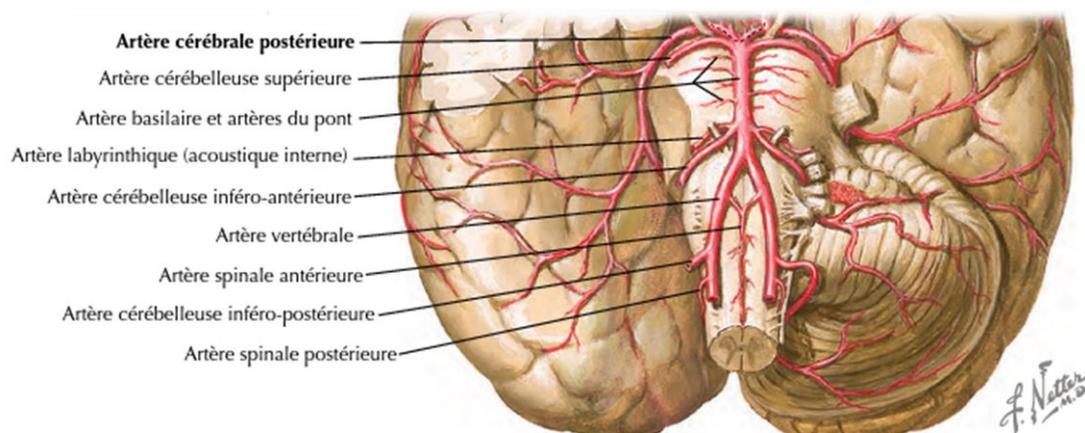
Références	Nombre de patients	Etiologie vasculaire (%)	Etiologie traumatique (%)
Base de données ALIS (2017)	596	85	6
León-Carrión, Van Eeckhout, Domínguez-Morales, & Pérez-Santamaría (2002)	44	86	14
Ghorbel (2002)	17	71	18
Casanova, Lazzari, Lotta, & Mazzucchi (2003)	14	79	21
Katz et al. (1992)	29	52	31
Patterson et Grabois (1986)	139	76	6
Richard et al. (1995)	11	91	9

## Annexe II. Anatomie du tronc cérébral

### Annexe II.I. Voies ascendantes et descendantes

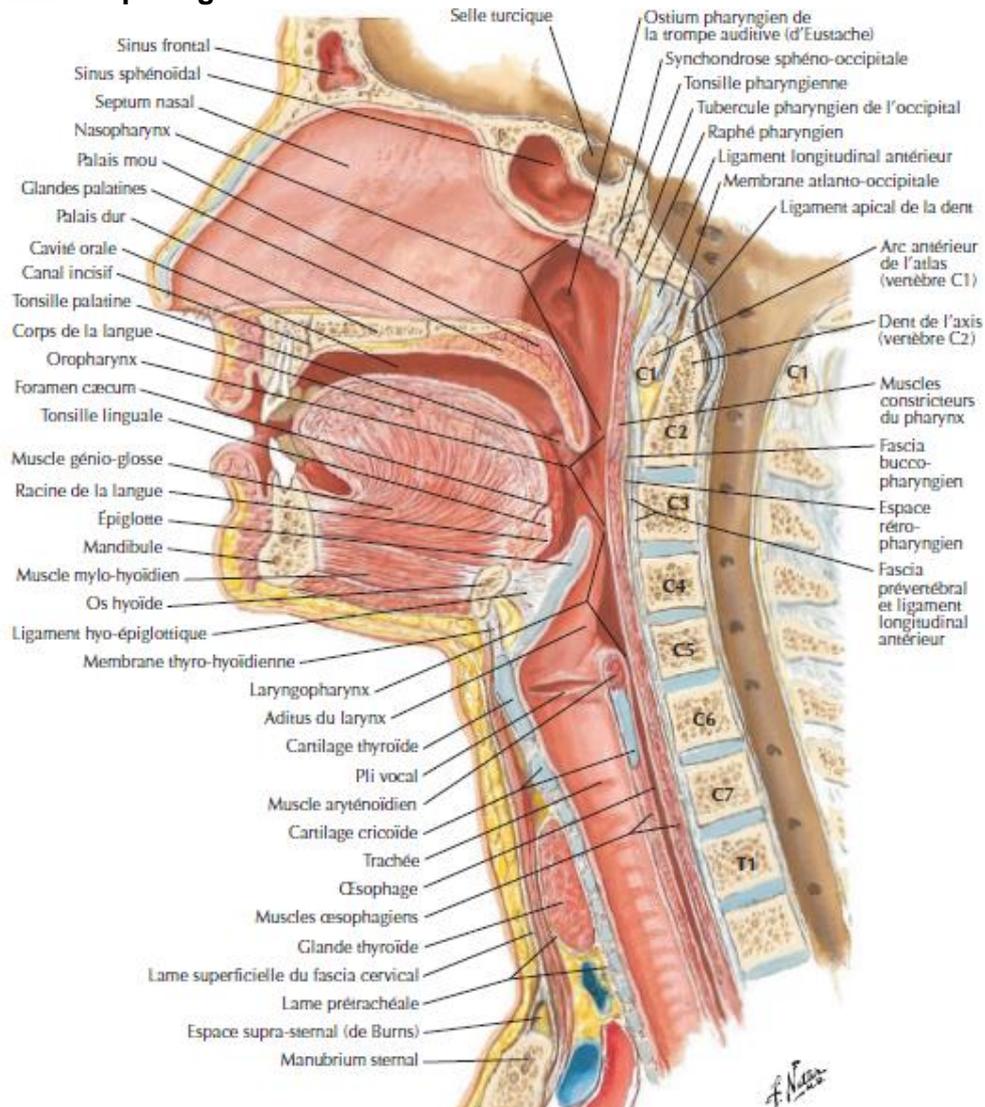
VOIES ASCENDANTES SENSITIVES	
Système lemniscal	Sensibilité proprioceptive consciente et du tact discriminatif fin. Ces fibres afférentes suivent le parcours suivant : cordon postérieur de la moelle épinière – noyaux gracile et cunéiforme du bulbe inférieur – thalamus – cortex somesthésique. La portion entre les noyaux du bulbe et le thalamus constitue le lemnisque médian.
Système extra-lemniscal <i>ou spino-thalamique</i>	Sensibilité thermo-algique et du tact grossier non discriminatif. La décussation de ces fibres a lieu dans la moelle épinière (de la corne postérieure au cordon antéro-latéral opposé). La plupart d'entre elles se terminent dans la formation réticulée du tronc cérébral, qui projette des fibres, entre autres, vers le thalamus.
Système spino-cérébelleux	Sensibilité proprioceptive inconsciente.
VOIES DESCENDANTES MOTRICES	
Faisceau cortico-spinal <i>ou système pyramidal</i>	Motricité volontaire des 4 membres et du tronc. Les fibres de ce faisceau proviennent du cortex moteur. La plupart d'entre elles effectue une décussation au niveau du bulbe avant de rejoindre la corne antérieure de la moelle épinière.
Faisceau cortico-bulbaire <i>ou cortico-nucléaire, ou géniculé</i>	Motricité des muscles de la tête et du cou. Ce faisceau rassemble les fibres qui se séparent du faisceau pyramidal au cours de sa descente, pour rejoindre les noyaux des nerfs crâniens.
Faisceau extra-pyramidal	Motricité involontaire. Les origines de ses fibres sont diverses (corticales et sous-corticales).

### Annexe II.II. Vascularisation du tronc cérébral (Felten et Shetty, 2011)

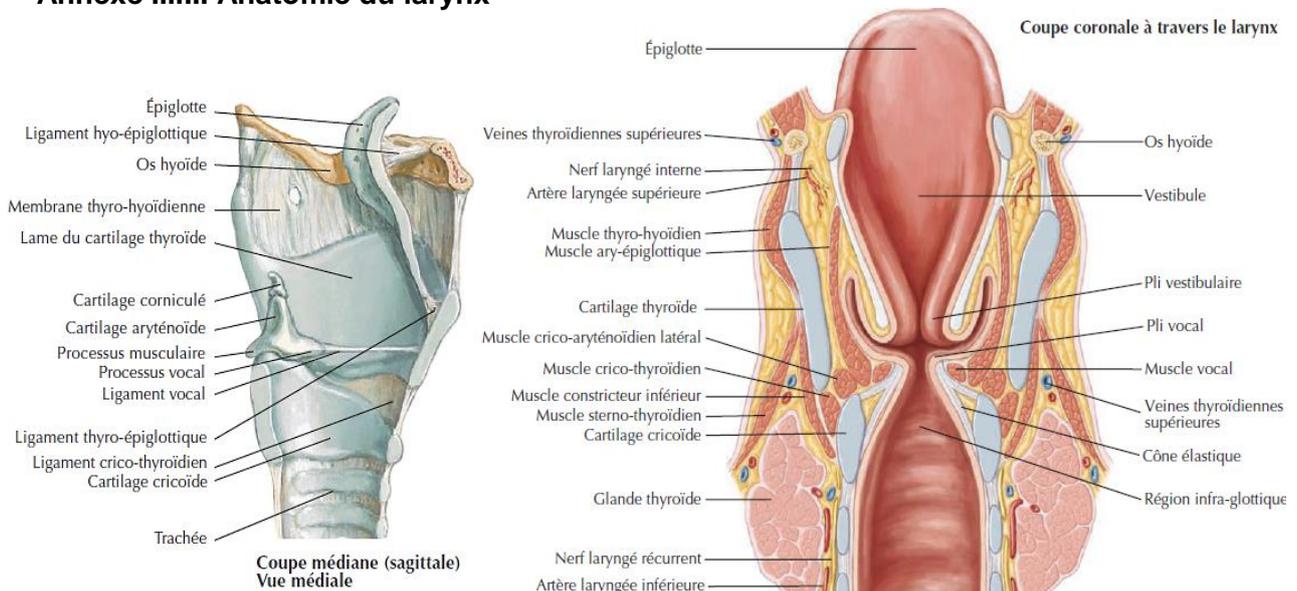


## Annexe III. Anatomie des structures impliquées dans la déglutition (Netter, 2011)

### Annexe III.I. Coupe sagittale de la tête et du cou

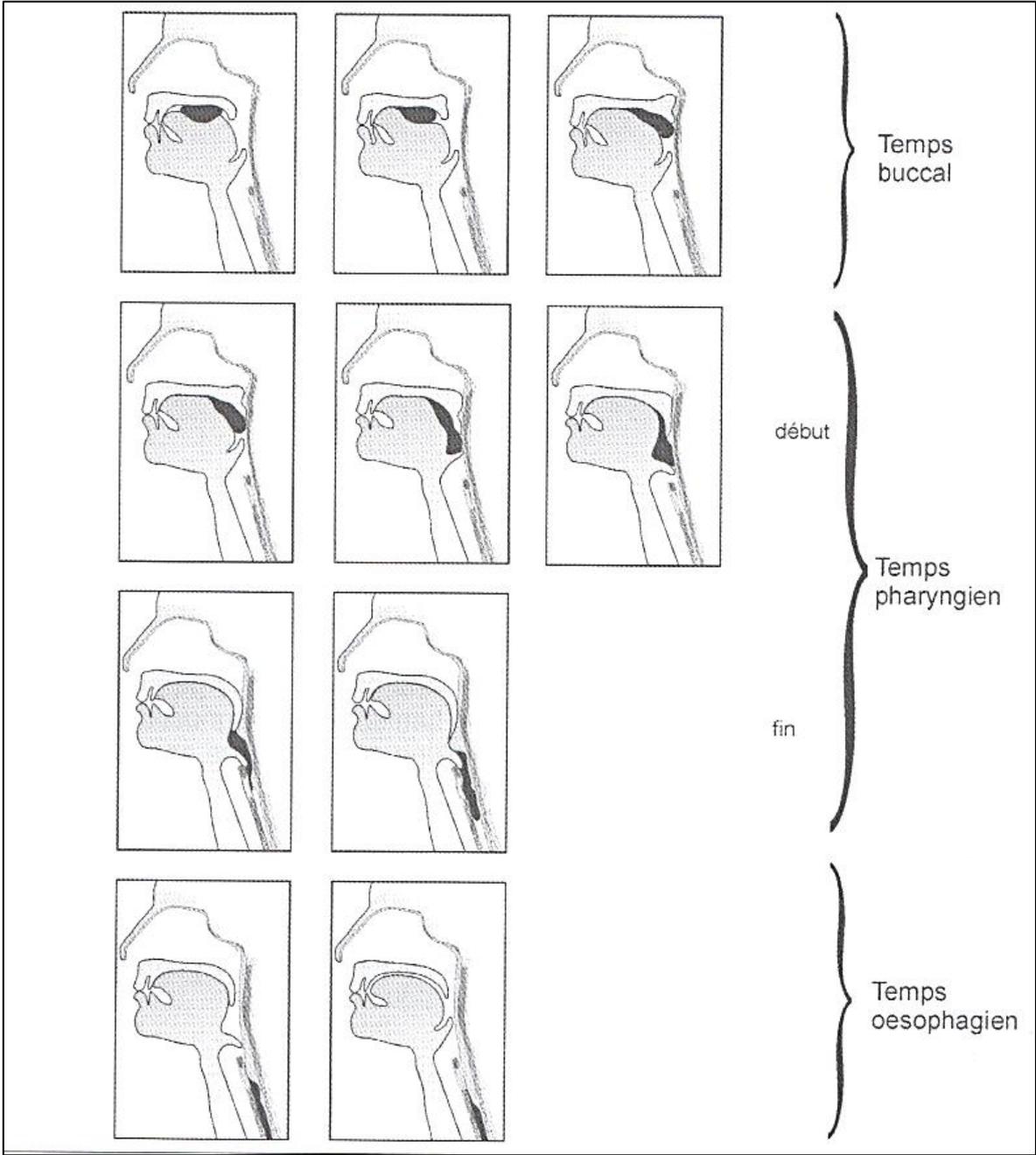


### Annexe III.II. Anatomie du larynx



Annexe IV. Physiologie de la déglutition

Annexe IV.I. Les phases de la déglutition (Dulguerov & Remacle, 2009)



## Annexe IV.II. Les muscles de la déglutition (Auzou, 2007)

Muscles	Nerfs	Phase	Actions
Temporal ( <i>Temporalis</i> )	V	PO	Èlève, rétracte la mandibule
Masséter ( <i>Masseter</i> )	V	PO	Èlève la mandibule
Ptérygoidien médial ( <i>Pterygoideus medialis</i> )	V	PO	Èlève, avance la mandibule
Ptérygoidien latéral ( <i>Pterygoideus lateralis</i> )	V	PO	Abaisse, avance, déplace latéralement la mandibule
Orbiculaire des lèvres ( <i>Orbicularis oris</i> )	VII	PO, O	Ouvre, ferme, avance les lèvres
Grand zygomatique ( <i>Zygomaticus major</i> )	VII	PO, O	Èlève l'angle de la bouche en haut, en arrière
Relèveur de la lèvre supérieure ( <i>Levator labii superioris</i> )	VII	PO, O	Èlève la lèvre supérieure, l'angle de la bouche
Carré du menton ( <i>Depressor labii inferioris</i> )	VII	PO, O	Abaisse la lèvre inférieure
Canin ( <i>Levator anguli oris</i> )	VII	PO, O	Èlève l'angle de la bouche
Triangulaire des lèvres ( <i>Depressor anguli oris</i> )	VII	PO, O	Abaisse l'angle de la bouche
Muscles de la houppe du menton ( <i>Mentalis</i> )	VII	PO, O	Èlève, avance la lèvre inférieure
Risorius ( <i>Risorius</i> )	VII	PO, O	Rétracte l'angle de la bouche
Buccinateur ( <i>Buccinator</i> )	VII	PO, O	Aplatit, rétracte les joues, l'angle de la bouche
Hyo-glosse ( <i>Hyoglossus</i> )	XII	PO, P	Abaisse la langue
Genio-glosse ( <i>Genioglossus</i> )	XII	PO, P	Abaisse, avance la langue
Uvulaire ( <i>Musculus uvulae</i> )	IX, X, XI	O	Èlève la luette
Palato-glosse ou glosso-staphylin ( <i>Palatoglossus</i> )	IX, X, XI	O	Èlève la langue postérieure, rapproche les piliers
Élévateur du voile du palais ou péristaphylin interne ( <i>Levator veli palatini</i> )	IX, X, XI	P	Èlève le voile
Tenseur du voile du palais ou péristaphylin externe ( <i>Tensor veli palatini</i> )	V	P	Tend le voile
Mylohyoïdien ( <i>Mylohyoideus</i> )	V	P	Èlève la base de langue, le plancher buccal, l'os hyoïde. Abaisse la mandibule
Digastrique ( <i>Digastricus</i> )	V, VII	P	Èlève l'os hyoïde, la base de langue
Genio-hyoïdien ( <i>Geniohyoideus</i> )	XII, C1	P	Èlève l'os hyoïde, la langue
Stylo-hyoïdien ( <i>Stylohyoideus</i> )	VII	P	Èlève l'os hyoïde, la base de langue
Thyro-hyoïdien ( <i>Thyrohyoideus</i> )	XII, C1	P	Abaisse le larynx, l'os hyoïde
Stylo-glosse ( <i>Styloglossus</i> )	XII	P	Èlève, rétracte la langue
Palato-pharyngien ou pharyngo-staphylin ( <i>Palatopharyngeus</i> )	IX, X, XI	P	Rétrécit l'oro-pharynx. Èlève le pharynx
Stylo-pharyngien ( <i>Stylopharyngeus</i> )	IX	P	Èlève, dilate le pharynx
Salpingo-pharyngien ( <i>Salpingopharyngeus</i> )	IX, X, XI	P	Èlève le nasopharynx
Aryépiglottique ( <i>Aryepiglotticus</i> )	IX, X	P	Bascule l'épiglotte vers le bas
Crico-aryténoidien latéral ( <i>Cricoaarytenoideus lateralis</i> )	IX, X	P	Ferme la glotte, rapproche les cordes vocales
Thyro-aryténoidien ( <i>Thyroaarytenoideus</i> )	IX, X	P	Ferme la glotte, raccourcit les cordes vocales
Constricteur supérieur du pharynx ( <i>Constrictor pharyngeus superioris</i> )	IX, X, XI	P	Rétrécit le pharynx
Constricteur moyen du pharynx ( <i>Constrictor pharyngeus intermedius</i> )	IX, X, XI	P	Rétrécit le pharynx
Constricteur inférieur du pharynx ( <i>Constrictor pharyngeus inferioris</i> )	X, XI	P	Rétrécit le pharynx
Crico-pharyngé ( <i>Cricopharyngeus</i> )	X	P	Ferme le sphincter supérieur de l'œsophage

PO : Phase de préparation orale, O : Phase orale, P : Phase pharyngée.

## Annexe V. Prise en charge de la déglutition

### Annexe V.I. Adaptation des caractéristiques du bolus en fonction des mécanismes physiopathologiques (Woisard-Bassols & Puech, 2011, p. 170)

Défaut	Privilégier	Éviter
Initiation	Boissons gazeuses. Aliments amers ou goûts très appréciés par le patient. Aliments froids ou chauds.	Aliments au goût fade ou désagréable pour le patient.
Contrôle lingual	Alimentation de consistance homogène.	Aliments dispersibles.
Propulsion orale ou pharyngée	Consistance fluide et texture lisse. Bol alimentaire hydraté ou lubrifié avec des matières grasses. Petites quantités par bouchée.	Aliments collants. Aliments pâteux.
Déclenchement du temps pharyngé	Liquides épaissis.	Consistance mixte : fruits juteux, bouillon-vermicelles.
Protection des voies aériennes inférieures	Consistance homogène. Liquides épaissis à pâteux.	Consistance mixte. Aliments dispersibles. Liquides purs.
Motricité de l'œsophage	Repas fractionnés.	Aliments pâteux.

### Annexe V.II. Les manœuvres de déglutition

Visée	Manœuvre	Procédure
PROTECTION LARYNGÉE	Fermeture précoce	Blocage de la respiration avec adduction des plis vocaux avant la déglutition.
	Déglutition sus-glottique	Inspiration – blocage de la respiration avec fermeture glottique – déglutition (apnée maintenue) – toux immédiatement après la déglutition.
	Déglutition super-sus-glottique	Inspiration – blocage de la respiration avec effort musculaire associé (exemple : appui frontal) – déglutition (apnée et appui maintenus) – toux immédiate.
VIDANGE	Déglutition d'effort	Inspiration – déglutition avec force (contraction des muscles de la bouche et du cou).
	Déglutition de Mendelsohn	Déglutition – maintien manuel (quelques secondes) du larynx en position haute à la fin de son ascension.
	Déglutitions répétées	Déglutitions multiples pour un même bolus.
	Ingestion de liquides post-déglutition	Nettoyage buccal et pharyngé post-déglutition ou post-prandial.

## Annexe VI. La Batterie d'Évaluation du Locked-In Syndrome (BE-LIS)

### Annexe VI.I. Composition générale de la batterie

<b>I. Examen des perceptions primaires</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Perception visuelle</li><li>- Perception auditive</li></ul>
<b>II. Examen moteur</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Motricité oro-pharyngo-laryngée</li><li>- Motricité oculaire et des paupières</li><li>- Motricité céphalique et des membres supérieurs</li></ul>
<b>III. Examen cognitif</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Reconnaissance visuelle et auditive</li><li>- Compréhension orale</li><li>- Orientation</li><li>- Mémoire de travail</li><li>- Mémoire à long terme</li><li>- Raisonnement logico-mathématique</li><li>- Logique verbale</li><li>- Compréhension écrite de mots et phrases</li></ul>
<b>IV. Épreuves optionnelles d'expression écrite</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Dénomination écrite d'images</li><li>- Construction de phrases écrites</li></ul>

### Annexe VI.II. Résultats des passations de la BE-LIS

#### ❖ Examen des perceptions primaires :

Ces deux subtests font l'objet d'une analyse qualitative seule.

<b>Patient</b>	<b>Perception visuelle</b> <i>Mouvements digitaux dans les 4 quadrants</i>	<b>Perception auditive</b> <i>Frottements digitaux à 5-10 cm de chaque oreille</i>
Mme G.	Pas d'anomalie	Bruit faible difficilement perçu des 2 côtés
Mme M.	Pas d'anomalie	Bruit faible difficilement perçu à gauche
Mme N.	Pas d'anomalie	Pas d'anomalie
Mme S.	Pas d'anomalie	Pas de perception à gauche

Aucun défaut de perception visuelle n'est constaté. Une légère perte auditive est repérée chez deux personnes, tandis que Mme S. présente un déficit auditif de l'oreille gauche. Cependant, les bruits de plus forte intensité (exemple : claquement de doigts) ou la parole sont perçus sans difficulté par l'ensemble des patientes.

❖ *Examen cognitif*

Chaque épreuve est notée sur 12. Les scores bruts sont comparés aux normes publiées dans un mémoire d'orthophonie (Bouchend'Homme, 2010). Celui-ci avait en effet poursuivi la normalisation de la batterie (ajout de 21 sujets à l'échantillon initial de 27 sujets).

Nous considérons le percentile 5 comme le seuil pathologique, conformément aux recommandations des auteurs de la batterie. De plus, pour correspondre aux caractéristiques des sujets, nous utilisons le tableau de normes établi pour les niveaux d'éducation 2 et 3 (supérieur à 8 ans d'études).

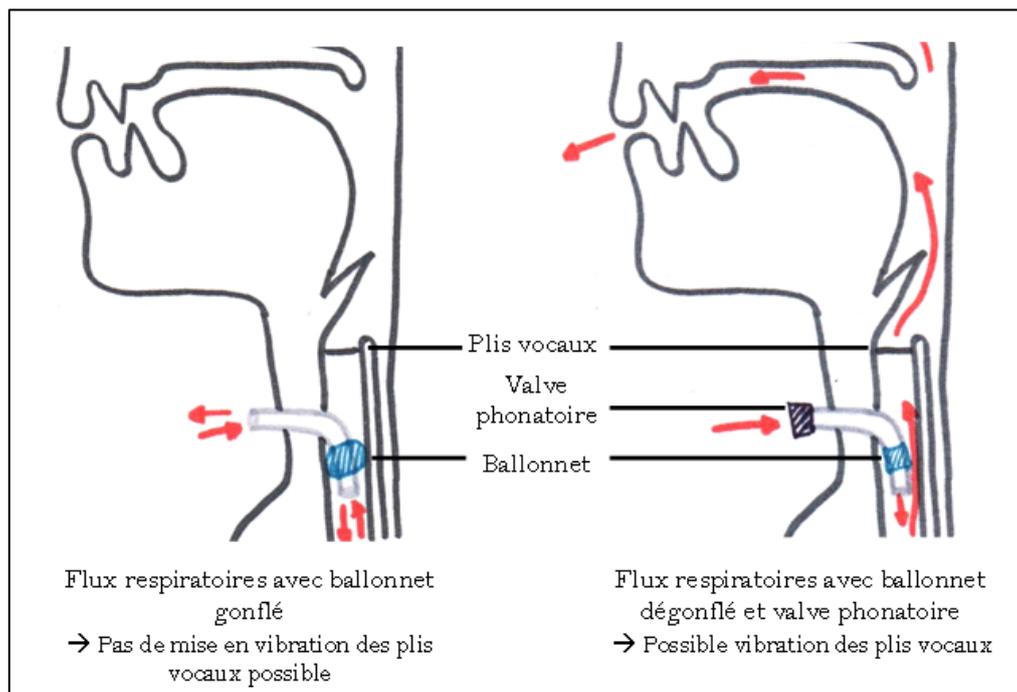
Les scores bruts obtenus sont recensés dans le tableau suivant (en rouge les scores situés en dessous du seuil pathologique, en vert les scores situés au-dessus de la moyenne).

Epreuves		P5	Mme G.	Mme M.	Mme N.	Mme S.
Reconnaissance visuelle et auditive	Appariement de figures identiques	12	12	12	12	11
	Appariement de figures reliées sémantiquement	8,70	12	12	10	12
	Appariement de bruits identiques	12	12	12	12	10
	Appariement de bruits reliés sémantiquement	6	12	10	12	8
Compréhension orale	Identité de la personne	12	12	12	12	12
	Compréhension orale de mots	11	12	11	12	11
	Compréhension orale de phrases	10	12	10	12	10
Orientation	Orientation temporelle	10	12	10	12	12
	Orientation spatiale	10	12	12	12	10
Mémoire de travail	Superposition mentale de figures	8	9	11	10	8
	Reconnaissance de lettres	10	8	12	10	12
	Reconnaissance de mots épelés	10	10	8	12	10
Mémoire à long terme	Mémoire visuo-spatiale	9	12	12	10	12
	Mémoire verbale	9	11	10	12	12
Raisonnement logico-mathématique	Calcul mental	9,55	12	6	9	10
	Résolution de problèmes	9,10	6	4	7	7
Logique verbale	Phrases incongrues	10	12	11	12	12
	Compréhension de l'implicite	10,35	12	12	12	12
Compréhension écrite de mots et phrases		10	12	11	12	11

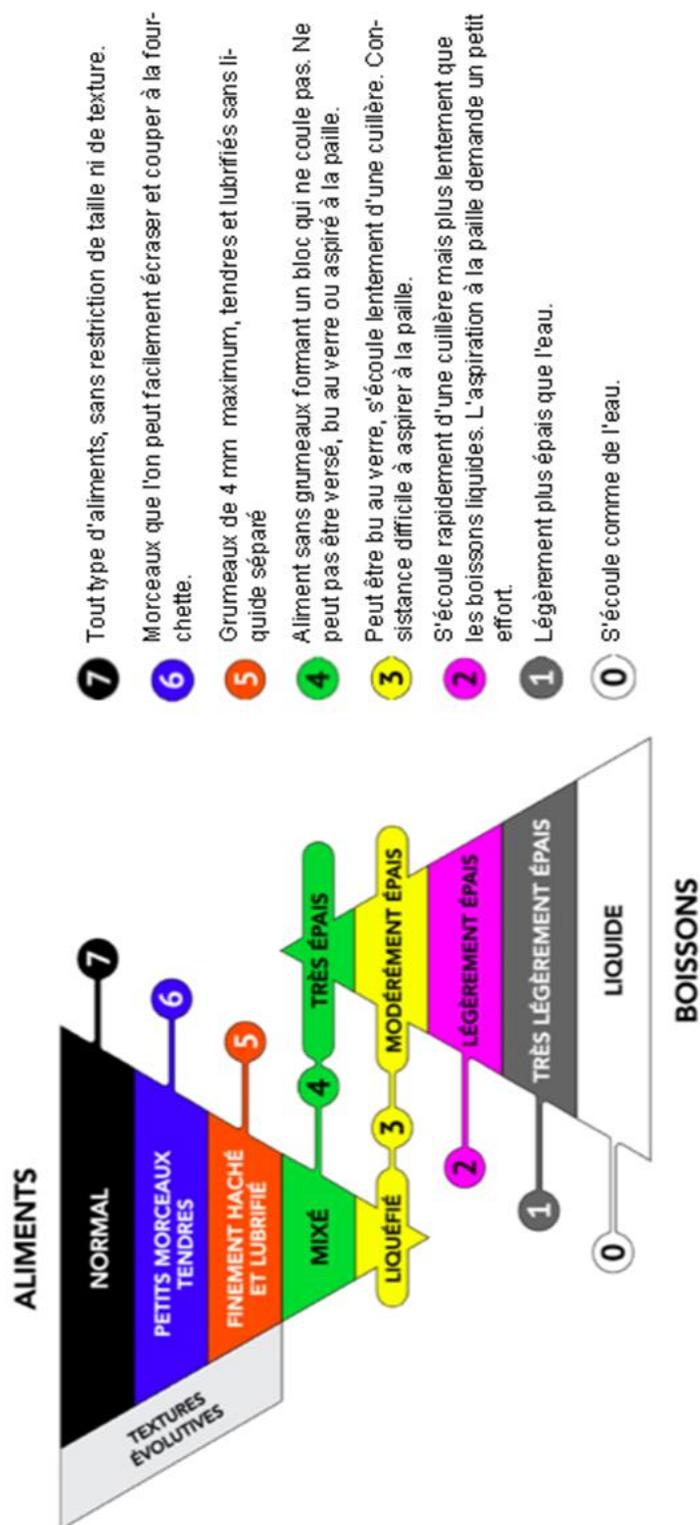
Pour chaque patiente, des scores pathologiques sont retrouvés dans deux ou trois subtests sur les 19 impliqués. Le domaine du raisonnement logico-mathématique donne systématiquement lieu à des résultats inférieurs au percentile 5. Il ne s'agit cependant pas de capacités mises en jeu dans la rééducation de la déglutition.

Une majorité des épreuves est réussie par les quatre personnes. Chacune présente un profil cognitif globalement préservé.

## Annexe VII. Représentation de la canule à ballonnet avec valve phonatoire



Annexe VIII. Diagramme terminologique des textures selon l'IDDSI (traduit de Cichero et al., 2017)



## Annexe IX. Codes alphabétiques de communication

L'interlocuteur énonce le nom des lignes et la personne atteinte de LIS valide la ligne comprenant la lettre qu'elle vise par la production du signe qui traduit le « oui ». L'interlocuteur récite alors les lettres de la ligne et la personne l'interrompt lorsqu'il s'agit de la lettre désirée. Le message est ainsi constitué lettre à lettre. L'interlocuteur peut aussi émettre des prédictions sur les mots dictés, que la personne atteinte de LIS valide ou non.

### Annexe IX.I. Code voyelles-consonnes : utilisé par Mme N.

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

### Annexe IX.II. Code ALIS : utilisé par Mme S.

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

## Annexe X. Matériel utilisé au cours des bilans

### Annexe X.I. Examen de la sensibilité buccale

Consigne : « Je vais toucher différentes zones au niveau de votre bouche, vous me direz si vous avez senti quelque chose ou non. Attention, parfois je ne toucherai pas. »

		Bonne réponse	Mauvaise réponse
LANGUE	Langue en avant à gauche, toucher		
	Langue en arrière à gauche, toucher		
	Langue à gauche, ne pas toucher		
	Langue en avant à droite, toucher		
	Langue à droite, ne pas toucher		
	Langue en arrière à droite, toucher		
GENCIVES	Gencives en haut à gauche, toucher		
	Gencives en haut à gauche, ne pas toucher		
	Gencives en haut à droite, toucher		
	Gencives en haut à droite, ne pas toucher		
	Gencives en bas à droite, ne pas toucher		
	Gencives en bas à droite, toucher		
	Gencives en bas à gauche, toucher		
	Gencives en bas à gauche, ne pas toucher		
PALAIS	Palais en avant à gauche, toucher		
	Palais en arrière à gauche, toucher		
	Palais à gauche, ne pas toucher		
	Palais en avant à droite, toucher		
	Palais à droite, ne pas toucher		
	Palais en arrière à droite, toucher		
JOUES	Joues à gauche, toucher		
	Joues à droite, ne pas toucher		
	Joues à droite, toucher		
LEVRES	Lèvres en haut à gauche, toucher		
	Lèvres en haut à gauche, ne pas toucher		
	Lèvres en haut à droite, toucher		
	Lèvres en haut à droite, ne pas toucher		
	Lèvres en bas à droite, ne pas toucher		
	Lèvres en bas à droite, toucher		
	Lèvres en bas à gauche, toucher		
	Lèvres en bas à gauche, ne pas toucher		
PLANCHER BUCCAL	Plancher buccal à gauche, toucher		
	Plancher buccal à gauche, ne pas toucher		
	Plancher buccal à droite, toucher		
	Plancher buccal à droite, ne pas toucher		

## Annexe X.II. Examen de la motricité oro-pharyngo-laryngée (BE-LIS) complété

Consigne : « Je vais vous demander de faire des mouvements de la région buccale, du pharynx et du larynx. Faites-les le mieux possible et essayez de les tenir pendant au moins 3 secondes. » - « Essayez de : ... »

	Niveau 0 Mouvement absent	Niveau 1 Mouvement ébauché, à peine perceptible	Niveau 2 Mouvement réalisé de façon incomplète ou ne pouvant pas être tenu plus de 3 secondes	Niveau 3 Mouvement correctement exécuté, même s'il est lent, et maintenu plus de 3 secondes	Niveau 4 Mouvement correctement exécuté sans lenteur
<b>LEVRES</b>					
Serrer les lèvres					
Etirer les lèvres comme pour siffler					
Sourire					
<b>JOUES</b>					
Gonfler les joues					
Rentrer les joues en imitant un poisson					
<b>LANGUE</b>					
Ouvrir la bouche et tirer la langue le plus loin possible					
Toucher le coin droit puis le coin gauche de vos lèvres avec la langue					
Nettoyer les dents avec la langue					
<b>MANDIBULE</b>					
Ouvrir la bouche le plus grand possible					
Mordre la lèvre inférieure					
Déplacer la mandibule à gauche puis à droite					
<b>LARYNX</b>					
Faire le mouvement d'avaler pour faire monter votre larynx					
Produire le son [a] de façon prolongée					
Toux volontaire					
<b>VOILE</b>					
Faire [a]/[an]					

Annexe X.III. Fiche de passation du DSA Pack

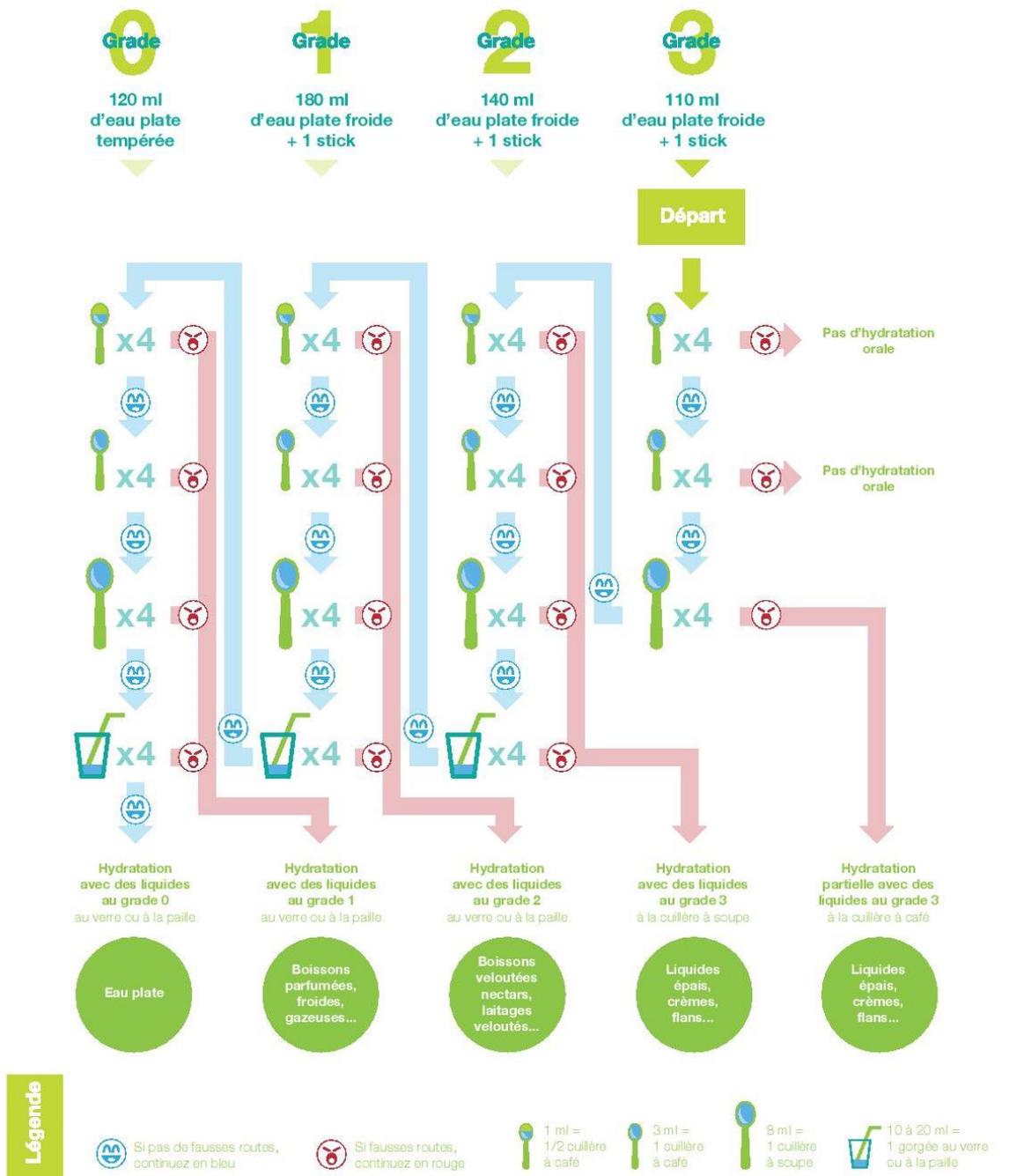
# Test de capacité fonctionnelle de la déglutition

Départ du test au grade 3

Date :

Nom du patient :

Nom du testeur :



**Annexe X.IV. Grille d'observation du déroulement de la déglutition (adaptée de l'Unité de la voix et de la déglutition, Hôpital Larrey-Toulouse)**

		Observations
AVANT LA DEGLUTITION	Ouverture buccale	
	Position linguale	
	Préhension labiale	
PENDANT LA DEGLUTITION	Bavage	
	Reflux nasal	
	Bruits (toux, bruits déglutition)	
	Fermeture buccale post.	
	Mouvements mandibulaires	
	Mouvements plancher buccal	
APRES LA DEGLUTITION	Mouvements ascension laryngée	
	Toux, hemmage	
	Voix mouillée	
	Bruits	
QUESTIONS AU PATIENT	Stases buccales	
	Stases pharyngées	
	Blocage buccal	
	Blocage pharyngé	

**Annexe X.V. Déglutition Handicap Index (Woisard et al., 2006)**

	J	PJ	P	PT	T
Je sens une gêne quand j'avale					
Les aliments restent collés ou bloqués dans ma gorge					
J'ai des difficultés à déglutir les liquides					
Je tousse ou racle ma gorge pendant ou après le repas					
Je m'étouffe en mangeant ou en buvant					
Je sens des remontées de liquides ou d'aliments après le repas					
J'ai du mal à mâcher					
Des aliments passent dans mon nez quand je bois ou quand je mange					
Je bave					
J'ai mal à la gorge quand j'avale					
Mes difficultés pour avaler me rendent incapable de manger certains aliments					
J'ai besoin de modifier la consistance des aliments pour pouvoir les avaler (morceaux coupés petits, mixer, avec beaucoup de sauce, épaissir les liquides...)					
La durée des repas est allongée à cause de mes difficultés pour avaler					
Je mange moins à cause de mes problèmes de déglutition					
J'ai faim ou soif après le repas					
Je suis fatigué(e) à cause de mes difficultés pour avaler					
Je perds du poids à cause de mes difficultés pour avaler					
J'ai peur de manger					
Je fais plus souvent des bronchites ou des infections pulmonaires depuis mes problèmes de déglutition					
Je suis plus gêné(e) pour respirer depuis mes problèmes de déglutition					
J'évite de manger avec les autres à cause de mes difficultés pour avaler					
Mes problèmes de déglutition limitent ma vie personnelle et sociale					
Je suis ennuyé(e) par la manière dont je mange au moment des repas					
Manger devient un moment désagréable à cause de mes difficultés pour avaler					
Mes difficultés pour avaler me contrarient					
Je trouve que les autres ne comprennent pas mes problèmes de déglutition					
Les gens semblent irrités par mon problème de déglutition					
Je suis tendu(e) quand je mange avec d'autres à cause de ma déglutition					
Je suis honteux(se) de mon problème de déglutition					
Je me sens handicapé(e) à cause de mes difficultés pour avaler					

## **Annexe X.VI. Examen de la motricité céphalique et des membres supérieurs de la BE-LIS (Castelnot & Rousseaux, 2008b)**

Chaque item est coté en fonction de la qualité de sa réalisation : 0 (mouvement absent), 1 (mouvement ébauché à peine perceptible), 2 (mouvement réalisé de façon incomplète ou ne pouvant pas être tenu plus de 3 secondes), 3 (mouvement correctement exécuté, même s'il est lent, et maintenu plus de 3 secondes).

### *Liste des items*

- Tourner la tête vers la droite
- Tourner la tête vers la gauche
- Pencher votre tête vers l'avant
- Pencher votre tête vers l'arrière
- Dire Oui avec la tête
- Dire Non avec la tête
- Étendre (lever) la main et le poignet droits
- Incliner la main et le poignet droits sur le côté
- Étendre (lever) l'index droit
- Plier l'index droit
- Étendre (lever) un autre doigt droit
- Plier un autre doigt droit
- Étendre (lever) la main gauche
- Incliner le poignet gauche sur le côté
- Étendre (lever) l'index gauche
- Plier l'index gauche
- Étendre (lever) un autre doigt gauche
- Plier un autre doigt gauche
- Dire Oui, dire Non

## Annexe XI. Exercices analytiques de motricité bucco-linguo-faciales

	Langue		Joues	Mâchoires	Voïlle	Pharynx	Larynx	
	Général	Base de langue					Musculature extrinsèque	Musculature intrinsèque
<b>Simple</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tirer</li> <li>- Reculer</li> <li>- Amener l'apex aux commissures en alternance</li> <li>- Tirer en haut / en bas</li> <li>- Dans la joue droite-gauche</li> <li>- Faire le tour des lèvres</li> <li>- Faire le tour des dents</li> <li>- Balayer le palais</li> <li>- Claquer</li> <li>- Articulation des consonnes antérieures (t, d, n)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Reculer jusqu'à avoir l'impression d'une boule dans la gorge</li> <li>- Déglutition d'effort</li> <li>- Articulation de consonnes postérieures (k, g, r, kr, gr)</li> <li>- Maintien fort de la position du /k/</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Gonfler les 2 joues</li> <li>- Gonfler une joue puis l'autre</li> <li>- Creuser les joues</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ouvrir / fermer</li> <li>- Serrer / desserrer (bouche fermée)</li> <li>- Diductions</li> <li>- Avancer / reculer</li> </ul>	<p><i>Exercices phonatoires :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Opposition voyelles orales/nasales</li> <li>- Opposition a/é (rétrécissement des arcs vélaïres)</li> <li>- Emission de voyelles orales saccadées</li> <li>- Opposition /ti-/kr̥/</li> <li>- Série de consonnes occlusives /akka/, /ekke/, /atpa/</li> <li>- /titi/ dents serrées</li> <li>- /ks:/</li> <li>- Prononcer rapidement /sps/, /ʃ p ʃ/, /sts/, /sks/</li> <li>- /patakabadaɣə/</li> </ul> <p><i>Exercices de souffle :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Inspiration nasale / expiration buccale</li> <li>- Apnée</li> <li>- Sur bougie</li> <li>- A la paille (dans l'eau, pincée, bouchée)</li> </ul> <p><i>Autres :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bâillement</li> <li>- Stimulation du réflexe vélaire</li> <li>- Stimulations tactiles</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Masako (déglutition langue tirée)</li> <li>- Déglutition d'effort</li> <li>- Mobilisations laryngées (sirènes, production d'air bruyante...)</li> <li>- Formation de buée sur un miroir</li> <li>- Bâillement</li> <li>- Prononcer /drrring/</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Praxies linguales (balayage, abaissement passif de la base de langue, pression base de langue au palais avec bouche fermée, articulation de consonnes postérieures)</li> <li>- Mendelsohn</li> <li>- Déglutition d'effort</li> <li>- Bâillement</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Blocages glottiques</li> <li>- voisés (ak, ik, ok) ou non (apnées)</li> <li>- Chaines d'occlusion</li> <li>- Souffle bruyant interrompu par brèves apnées</li> <li>- Voyelles saccadées</li> <li>- Production /s-/ appuyé</li> <li>- Toux</li> </ul>
<b>Contre-résistance</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tirer en repoussant un abaisse-langue</li> <li>- Elever au palais contre abaisse-langue horizontal</li> <li>- Repousser un doigt dans la bouche à gauche / à droite</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Reculer la langue retenue hors de la bouche</li> <li>- Repousser un doigt appuyant sur le dos de la langue</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Garder les joues gonflées contre appui extérieur</li> <li>- Garder la joue contre les dents malgré la traction vers l'extérieure (abaisse-langue entre les dents et la joue)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ouverture malgré appui sous mandibule</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Gonfler les joues contre résistance</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déglutition langue retenue à l'extérieur de la bouche</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ouverture mandibule contre résistance</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Effort à glotte fermée</li> <li>- Coups de glotte avec point d'appui</li> </ul>

## Annexe XII. Détail des résultats

### Annexe XII.I. Scores de motricité oro-pharyngo-laryngée

SCORES DE MOTRICITE ORO-PHARYNGO-LARYNGEE DE MME G.																
	LEVRES			JOUES		LANGUE			MANDIBULE			LARYNX			VOILE	TOTAL
	Serrer	Siffler	Sourire	Gonfler	Rentrer	Tirer	Aux commissures	Nettoyer les dents	Ouvrir	Mordre lèvre inf.	Diduction	Ascension	/a/ prolongé	Toux volontaire	/a/ - /an/	
Pré-traitement	4	4	4	4	3	4	2	2	4	4	2	4	4	2	2	49
	12			7		8			10			10			2	
Post-traitement	4	4	4	4	3	4	2	2	4	4	4	4	4	2	4	53
	12			7		8			12			10			4	

SCORES DE MOTRICITE ORO-PHARYNGO-LARYNGEE DE MME M.																
	LEVRES			JOUES		LANGUE			MANDIBULE			LARYNX			VOILE	TOTAL
	Serrer	Siffler	Sourire	Gonfler	Rentrer	Tirer	Aux commissures	Nettoyer les dents	Ouvrir	Mordre lèvre inf.	Diduction	Ascension	/a/ prolongé	Toux volontaire	/a/ - /an/	
Pré-traitement	2	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	3	4	2	0	51
	10			8		12			12			9			0	
Post-traitement	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	3	3	2	2	54
	12			8		12			12			8			2	
A distance	4	4	4	4	4	4	4	3	4	4	4	3	2	2	2	52
	12			8		11			12			7			2	

SCORES DE MOTRICITE ORO-PHARYNGO-LARYNGEE DE MME N.																
	LEVRES			JOUES		LANGUE			MANDIBULE			LARYNX			VOILE	TOTAL
	Serrer	Siffler	Sourire	Gonfler	Rentrer	Tirer	Aux commissures	Nettoyer les dents	Ouvrir	Mordre lèvre inf.	Diduction	Ascension	/a/ prolongé	Toux volontaire	/a/ - /an/	
Pré-traitement	2	2	2	0	1	1	1	0	3	0	2	2	1	0	1	18
	6			1		2			5			3			1	
Post-traitement	2	2	1	0	1	3	1	1	3	0	2	3	2	0	2	23
	5			1		5			5			5			2	
A distance	1	1	1	0	1	1	1	0	4	0	1	2	1	0	1	15
	3			1		2			5			3			1	

SCORES DE MOTRICITE ORO-PHARYNGO-LARYNGEE DE MME S.																
	LEVRES			JOUES		LANGUE			MANDIBULE			LARYNX			VOILE	TOTAL
	Serrer	Siffler	Sourire	Gonfler	Rentrer	Tirer	Aux commissures	Nettoyer les dents	Ouvrir	Mordre lèvre inf.	Diduction	Ascension	/a/ prolongé	Toux volontaire	/a/ - /an/	
Pré-traitement	1	1	2	0	1	2	2	1	3	1	1	2	0	1	1	19
	4			1		5			5			3			1	
Post-traitement	1	1	2	0	1	2	2	1	3	0	1	3	0	1	1	19
	4			1		5			4			4			1	
A distance	1	1	2	0	1	3	3	1	3	2	1	2	0	1	1	22
	4			1		7			6			3			1	

## Annexe XII.II. Temps de déglutition lors des passations du DSA Pack

TEMPS DE DEGLUTITION DE MME G.																			
PRE-TRAITEMENT	GRADE 3			GRADE 2			GRADE 1			EAU GAZEUSE			GRADE 0						
	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	
Mesure 1	6	4	15	3	3	4	3	4	3	4	3	4	6	4	2	3	2		
Mesure 2	6	8	3	4	13	4	3	5	3	3	4	2	6	4	2	2	4		
Mesure 3	6	4	3	6	36	3	4	3	3	4	4	2	8	3	2	2			
POST-TRAITEMENT																			
PRE-TRAITEMENT	GRADE 3			GRADE 2			GRADE 1			EAU GAZEUSE			GRADE 0						
	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	
Mesure 1	5	3	4	4	4	4	4	8	4	3	3	4	3	3	4	2	5	4	3
Mesure 2	3	4	3	4	3	4	3	4	4	3	3	3	4	3	2	3	5	14	3
Mesure 3	5	2	4	5	3	3	3	8	3	3	3	3	2	3	2	4	4	6	5

TEMPS DE DEGLUTITION DE MME M.																			
PRE-TRAITEMENT	GRADE 3			GRADE 2			GRADE 1			EAU GAZEUSE			GRADE 0						
	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	
Mesure 1	2	4																	
Mesure 2	4																		
Mesure 3	2																		
POST-TRAITEMENT																			
PRE-TRAITEMENT	GRADE 3			GRADE 2			GRADE 1			EAU GAZEUSE			GRADE 0						
	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	
Mesure 1	4	3	3	2	2	3	2	1	3	1	3	2	3	2	2	3	2	2	2
Mesure 2	4	3	3	2	2	3	2	3	2	3	2	2	3	2	2	3	2	2	2
Mesure 3	4	4	3	2	2	4	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2
A DISTANCE																			
PRE-TRAITEMENT	GRADE 3			GRADE 2			GRADE 1			EAU GAZEUSE			GRADE 0						
	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	
Mesure 1	5	3	3	3	2	3	3	2	3	2	3	2	3	2	2	3	2	2	2
Mesure 2	3	2	2	3	2	2	3	2	2	3	2	2	3	2	2	3	2	2	2
Mesure 3	2	1	2	2	1	4	2	1	4	2	2	2	1	4	2	2	2	2	2

TEMPS DE DEGLUTITION DE MME N.

	GRADE 3			GRADE 2			GRADE 1			EAU GAZEUSE			GRADE 0		
	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS
<b>PRE-TRAITEMENT</b>															
Mesure 1	7	35	25	14	15	23	26	x	x	x	x	x	x	x	x
Mesure 2	20	18		9	10		x	x		x	x		x	x	
Mesure 3	45	11		11	8		x	x		x	x		x	x	
<b>POST-TRAITEMENT</b>															
Mesure 1	12	10	9	22	4	5	7	13	9	2	3	9	3	2	3
Mesure 2	18	11	8	15	17	16	5	14	7	3	13	12	2	2	3
Mesure 3	16	8	5	10	15	17	6	11	5	3	16	15	2	2	5
<b>A DISTANCE</b>															
Mesure 1	14	17	11	11	15	13	7	10	21	10	9	11	12	12	7
Mesure 2	11	16	10	8	11	13	2	8	9	12	13	8	14	10	9
Mesure 3	14	12	15	9	10	8	13	13	11	9	12	11	15	5	7

TEMPS DE DEGLUTITION DE MME S.

	GRADE 3			GRADE 2			GRADE 1			EAU GAZEUSE			GRADE 0		
	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS	Demi-CC	CC	CS
<b>PRE-TRAITEMENT</b>															
Mesure 1	5	16	7	6	28										
Mesure 2	9	14	5	12	11										
Mesure 3	13	8	1	14											
Mesure 1	17	10	5	5											
Mesure 2	22	13	4												
Mesure 3	30	11	5												
<b>POST-TRAITEMENT</b>															
Mesure 1	4	55	19	11	19	23	12	25	30	10			10		
Mesure 2	17	30	17	29	53	34	19	37	27	18			18		
Mesure 3	30	32	22	23	31	31	40	11	25	11			11		

(x : mesure non disponible du fait d'un dysfonctionnement de l'appareil d'enregistrement vidéo)

## Annexe XII.III. Réponses au DHI

	MME G.			MME M.			MME N.			MME S.		
	Pré	Post	Dist.									
Je sens une gêne quand j'avale	1	0	0	0	0	0	0	0	0	2	1	0
Les aliments restent collés ou bloqués dans ma gorge	1	1	2	0	2	2	2	0	0	1	0	1
J'ai des difficultés à déglutir les liquides	1	0	0	0	0	0	0	0	1	3	4	3
Je tousse ou racle ma gorge pendant ou après le repas	0	1	0	0	2	2	1	0	1	2	2	1
Je m'étouffe en mangeant ou en buvant	1	0	2	2	0	1	0	1	1	1	1	1
Je sens des remontées de liquides ou d'aliments après le repas	0	0	0	2	2	0	0	0	0	0	0	0
J'ai du mal à mâcher	0	0	0	0	0	0	1	3	4	4	4	4
Des aliments passent dans mon nez quand je bois ou quand je mange	2	2	2	2	2	1	0	0	0	0	0	0
Je bave	1	0	4	2	2	2	1	1	1	4	4	4
J'ai mal à la gorge quand j'avale	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Mes difficultés pour avaler me rendent incapable de manger certains aliments	2	4	0	0	0	1	1	2	1	1	1	2
J'ai besoin de modifier la consistance des aliments pour pouvoir les avaler	4	4	4	0	2	3	1	2	4	3	4	4
La durée des repas est allongée à cause de mes difficultés pour avaler	1	0	0	0	0	2	0	1	1	1	1	1
Je mange moins à cause de mes problèmes de déglutition	0	4	0	0	0	0	0	0	2	2	2	2
J'ai faim ou soif après le repas	0	2	2	0	0	0	1	1	0	0	0	0
Je suis fatigué(e) à cause de mes difficultés pour avaler	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Je perds du poids à cause de mes difficultés pour avaler	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	2	3
J'ai peur de manger	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Je fais plus souvent des bronchites ou des infections pulmonaires depuis mes problèmes de déglutition	2	4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Je suis plus gêné(e) pour respirer depuis mes problèmes de déglutition	0	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
J'évite de manger avec les autres à cause de mes difficultés pour avaler	0	2	0	0	0	0	0	0	0	4	4	4
Mes problèmes de déglutition limitent ma vie personnelle et sociale	2	1	0	0	0	0	0	0	0	4	3	4
Je suis ennuyé(e) par la manière dont je mange au moment des repas	2	0	2	2	2	1	0	1	4	4	4	4
Manger devient un moment désagréable à cause de mes difficultés pour avaler	0	0	0	0	0	0	0	0	4	4	4	4
Mes difficultés pour avaler me contraignent	2	3	0	0	0	0	0	0	2	4	4	4
Je trouve que les autres ne comprennent pas mes problèmes de déglutition	2	0	0	0	0	0	1	0	1	2	2	2
Les gens semblent irrités par mon problème de déglutition	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Je suis tendu(e) quand je mange avec d'autres à cause de ma déglutition	1	2	0	0	0	0	0	0	4	4	4	4
Je suis honteux(se) de mon problème de déglutition	2	2	0	0	0	0	0	1	4	4	4	4
Je me sens handicapé(e) à cause de mes difficultés pour avaler	2	1	0	0	0	0	0	0	4	4	4	4

## Annexe XII.IV. Mesure contrôle

SCORES DE MOTRICITE CEPHALIQUE ET DES MEMBRES SUPERIEURS DE MME G.																					
	Tête à droite	Tête à gauche	Tête en bas	Tête en arrière	Oui avec la tête	Non avec la tête	Lever main droite	Incliner main droite	Lever index droit	Plier index droit	Lever autre doigt droit	Plier autre doigt droit	Lever main gauche	Incliner main gauche	Lever index gauche	Plier index gauche	Lever autre doigt gauche	Plier autre doigt gauche	Oui	Non	TOTAL
Pré-traitement	2	3	3	3	3	3	2	2	1	1	1	2	0	0	0	0	0	0	3	3	32
Post-traitement	2	3	3	3	3	3	2	1	1	1	1	2	0	0	0	0	0	0	3	3	31

SCORES DE MOTRICITE CEPHALIQUE ET DES MEMBRES SUPERIEURS DE MME M.																					
Pré-traitement	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	2	3	2	2	3	3	57
Post-traitement	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	2	3	3	3	2	3	2	3	3	3	57

SCORES DE MOTRICITE CEPHALIQUE ET DES MEMBRES SUPERIEURS DE MME N.																					
Pré-traitement	3	3	3	3	3	3	3	2	0	0	0	0	3	2	0	0	1	0	3	3	35
Post-traitement	3	3	3	3	3	3	2	2	0	0	0	0	3	2	0	0	0	0	3	3	33

SCORES DE MOTRICITE CEPHALIQUE ET DES MEMBRES SUPERIEURS DE MME S.																					
Pré-traitement	3	3	3	3	3	3	0	0	0	0	0	0	3	2	3	2	2	2	3	3	38
Post-traitement	3	3	3	3	3	3	0	0	0	0	0	0	3	2	3	2	2	2	3	3	38

## **Effets d'une rééducation orthophonique intensive des troubles de la déglutition chez la personne atteinte de locked-in syndrome – Études de cas**

---

Le locked-in syndrome (LIS) est un tableau neurologique rare associant classiquement une paralysie complète du corps et de la face, excepté des mouvements verticaux des yeux, à une globale préservation des fonctions cognitives. Il résulte d'une lésion du tronc cérébral. Dans ce contexte, les troubles de la déglutition sont constants en phase initiale et connaissent une évolution variable. La prise en soin orthophonique trouve donc toute sa place dans ce domaine, faisant idéalement intervenir plusieurs séances hebdomadaires. Son influence sur la récupération n'ayant à ce jour pas été étudiée, l'objectif de ce mémoire est d'évaluer les effets d'une rééducation orthophonique intensive de la déglutition chez ces personnes. En ce sens, une rééducation intensive a été mise en œuvre pendant trois semaines et demie auprès de quatre résidentes de la MAS Perce-Neige de Boulogne-Billancourt, spécialisée dans l'accueil des personnes atteintes de LIS. Afin d'évaluer son impact, trois bilans ont été réalisés à différents temps (avant la rééducation, après, puis un mois après son arrêt) comprenant tous un bilan orthophonique (examen de la motricité oro-pharyngo-laryngée, des capacités fonctionnelles de déglutition et des temps de déglutition) complété d'une évaluation en situation naturelle (questionnaire d'autoévaluation de la dysphagie et recueil d'informations sur le déroulement des repas auprès des soignants). Une importante variabilité interindividuelle est ressortie concernant l'évolution des capacités fonctionnelles et des temps de déglutition. Des améliorations minimales ont été observées au niveau de la motricité oro-pharyngo-laryngée, le maintien à distance étant variable. Quelques évolutions positives sont apparues en vie quotidienne, néanmoins non significatives.

---

Mots-clés : Locked-in syndrome – déglutition – rééducation – orthophonie – efficacité – dysphagie – intensivité

## **Effects of intensive speech therapy rehabilitation of swallowing disorders in people with locked-in syndrome - Case studies**

---

Locked-in syndrome (LIS) is a rare neurological disorder that classically combines complete paralysis of the body and face, except for vertical eye movements, with global preservation of cognitive functions. It results from a brainstem injury. In this context, swallowing disorders are constant in the initial phase and have a variable evolution. Speech therapy care therefore finds its place in this field, ideally involving several weekly sessions. Since its influence on recovery has not yet been studied, the objective of this thesis is to evaluate the effects of intensive speech therapy for these people. In this sense, intensive rehabilitation was carried out over a period of three and a half weeks for four residents of the MAS Perce-Neige of Boulogne-Billancourt, which specialises in the reception of people with LIS. In order to evaluate its impact, three assessments were carried out at different times (before the rehabilitation, after, then one month after its discontinuation), all including a speech and language therapy assessment (examination of oro-pharyngeal-laryngeal motor skills, functional swallowing abilities and swallowing times) supplemented by an assessment in natural situations (self-assessment questionnaire on dysphagia and gathering information about proceedings of meals from carers). Large inter-individual variability emerged regarding the evolution of functional abilities and swallowing times. Minimal improvements were observed in oro-pharyngeal-laryngeal motor skills, with variable distance maintenance. Some positive evolutions have appeared in daily life, but they are not significant.

---

Keywords : Locked-in syndrome – swallowing – rehabilitation – speech therapy – effectiveness – dysphagia – intensiveness

