

Prise en charge des Locked-In Syndromes : du traitement en urgence des accidents vasculaires cérébraux au retour à domicile.

Dr. Frédéric Pellas, Centre de Réveil Neurovasculaire, Clinique Saint-Martin (MARSEILLE)

Cette réflexion est partie du constat de l'augmentation récente du recrutement en Locked-In Syndrome (LIS) et en lésions étendues du tronc cérébral (TC) d'une unité de réveil neurovasculaire (Clinique Saint-Martin, Marseille), pendant la période 1997-1998, par comparaison aux années 1995-1996. Cette étude porte sur un total d'admissions sur 4 ans de 160 patients.

Nous pensons que cette augmentation est paradoxalement en grande partie le fruit des progrès survenus dans la prise en charge précoce des accidents vasculaires ischémiques et de nouvelles attitudes chirurgicales vis-à-vis des accidents vasculaires cérébraux (AVC) hémorragiques. Ces avancés touchent à la fois la neuro-réanimation, la neuro-chirurgie, la neurologie et la neuro-radiologie.

Les progrès actuels, permettent certes une amélioration spectaculaire du pronostic de certains patients. En revanche, lorsqu'ils échouent ou sont mis en œuvre trop tardivement, d'autres patients qui seraient probablement décédés, survivent avec des séquelles neurologiques très lourdes, dont la prise en charge médicale, rééducative et sociale est difficile et coûteuse.

Il semble donc que les principaux problèmes sont représentés par un délai moyen d'hospitalisation trop long et dans l'inadaptation de notre système de soins.

L'AVC doit être considéré comme une urgence médicale : il faut en informer le public et les généralistes pour qu'ils aient dans les premières heures la même attitude que face à un infarctus du myocarde, à savoir appeler un service d'urgence (le 15) ou les orienter d'emblée vers la structure la plus adaptée.

En dehors des nouvelles thérapeutiques, il faut multiplier la création d'unités hospitalières spécifiques consacrées à la prise en charge en urgence des AVC. En effet, ces unités, fréquentes dans les pays anglo-saxons sont encore trop rares en France.

Enfin, une fois passée la phase aiguë, il faut que le reste de notre système de soins s'adapte aussi pour donner à ces patients les meilleures chances de récupération et de retour à domicile :

- adaptation des centres de rééducation, voire multiplication des centres de réveil neurovasculaires, pour permettre une prise en charge rééducative lourde précocement, et une meilleure réinsertion de ces patients polyhandicapés,
- modification des dispositions législatives et réglementaires en vigueur concernant la prise en charge par la sécurité sociale, notamment en fournissant un statut spécifique aux patients atteints du LIS

1- Généralités

- Les AVC du tronc cérébral représentent 10% de l'ensemble des AVC.
- Ils reconnaissent les mêmes étiologies et les mêmes mécanismes (ischémie/hémorragie) que les AVC hémisphériques.
- Ils correspondent à des lésions (ischémiques ou hémorragiques) dépendant des deux artères vertébrales, du tronc basilaire, ou de leurs branches.
- Leur gravité initiale au stade aigu et des séquelles tardives, est due à l'atteinte des structures vitales (régulation cardio-vasculaire), de contrôle de la vigilance (coma),

des nerfs crâniens (parole, déglutition, mouvements du visage) et des voies de passages sensitives et motrices (tétraplégie).

2- Classification des LIS et apparentés

Si on s'intéresse à tous les patients présentant une symptomatologie clinique évoquant un LIS, cela concerne tous les patients présentant des lésions massives du tronc cérébral qu'elles soient primitives ou secondaires. On peut décrire trois catégories :

- (1) des « **LIS vrais complets** », par lésion primaire du tronc cérébral massive (vasculaire ou traumatique) : cliniquement ils n'ont pas d'autres mouvements que palpébraux dans les premiers mois ;
- (2) des « **LIS vrais incomplets** », tout aussi « vrais » que les précédents, car provenant d'une lésion primaire du tronc cérébral, mais dont l'étendue moindre autorise une récupération partielle dès les premières semaines du segment céphalique et/ou d'un segment de membre ;
- (3) des « **pseudo LIS** » par lésion initiale à distance (hémisphères ou cervelet) venant par engagement ou compression directe léser le tronc cérébral secondairement. Cliniquement ils présentent en plus d'un tableau complet de LIS des troubles associés :
 - en cas de lésion sus-tentorielle : atteinte du langage ou de la mémoire, hémianopsie ou atrophie optique, qui peuvent rendre très difficile la communication par code palpébral et peuvent faire conclure à tort à un état végétatif ou pauci-relationnel ;
 - en cas de lésion cérébelleuse massive, le syndrome cérébelleux résultant (complété parfois par des dystonies ou des myoclonies par lésion du tronc), peut compromettre l'éventuelle récupération d'un segment de membre.

Que ce soit les « LIS vrais complets » ou les « pseudo LIS » ce sont des tableaux cliniques de LIS complets dont le pronostic de récupération est précaire : les progrès très lents s'échelonnent sur plusieurs années et nécessitent des hospitalisations d'une durée d'un an minimum.

Seuls les LIS incomplets, souvent grâce à une prise en charge adaptée plus précoce peuvent prétendre à une récupération partielle plus rapide du segment céphalique, d'une partie de la sphère ORL et/ou d'un ou plusieurs segments de membres dès les premiers mois.

Cette subdivision clinique en trois catégories, peut donc se réduire à un classement anatomique en LIS primaires (1 et 2) et en LIS secondaires (3).

Un des buts de la prise en charge en aigu de l'AVC doit être d'éviter la constitution d'un LIS primaire complet. C'est surtout un problème de délai. Leur mise en œuvre tardive conduit paradoxalement à une augmentation *absolue* du nombre de LIS primaires complets qui seraient décédés sinon. Cet accroissement du nombre de LIS est à la fois un échec de la prise en charge précoce et le résultat « collatéral » des progrès actuels.

Une fois le diagnostic étiologique de l'AVC posé (ex : thrombose du tronc basilaire) le diagnostic de LIS est ici a priori facile.

Les LIS secondaires (pseudo LIS) sont plus difficiles à diagnostiquer. Imprévisibles au début de la prise en charge de ce qui apparaît alors comme un AVC hémisphérique (ou un traumatisme crânien), l'aggravation secondaire avec effet de masse en souffrance du tronc cérébral par engagement ou compression directe, aboutit le plus souvent alors à un tableau de coma, dont la phase végétative se prolonge. Le passage de cette phase végétative au tableau de LIS est souvent méconnu, d'autant qu'il existe des troubles associés (langage, attention, mémoire, visuels...).

Le diagnostic de LIS est ici difficile à poser. Il nous semble que la parution des livres « Le Scaphandre et le Papillon » [1] de Jean-Dominique BAUBY, puis celle de « Putain de Silence » [2] de Philippe VIGAND, tous deux LIS, a permis de ne pas méconnaître un grand nombre de LIS, en particulier les secondaires. Cela a donc pu participer à une augmentation *relative* du nombre de LIS parmi les demandes d'admission en unité de réveil neurovasculaire, le diagnostic de LIS nous semblant porté plus fréquemment depuis.

3- Accroissement récent du nombre de demandes de prise en charge pour les Locked-In Syndromes (ou équivalents) au centre de réveil

En 95-96, la répartition des **admis** au centre de réveil était la suivante (40 patients/an) :

- un tiers (13/an) de lésions vasculaires cérébrales massives d'emblée avec coma prolongé de plusieurs mois ; dans la très grande majorité des cas par lésions hémisphériques, nous n'avons admis qu'un patient par an présentant des lésions sévères du tronc ;
- un tiers de lésions vasculaires cérébrales hémorragiques initialement limités et présentant un coma plus bref et une assez bonne récupération fonctionnelle à distance (retour à domicile avec au minimum une semi-autonomie) ;
- un tiers d'autres pathologies neurologiques

Depuis deux ans la population des patients **admis** s'est profondément modifiée :

- 40% de cas avec lésions massives du tronc cérébral (TC)
 - * 10% par lésion ischémique primitive du TC conduisant à des tableaux de LIS complets ou incomplets,
 - * 30% des cas par lésion compressive secondaire du TC conduisant à des tableaux de « pseudo LIS » ou LIS secondaires, ou bien à des états végétatifs chroniques ;
- 10% de cas d'accidents vasculaires cérébraux hémorragiques hémisphériques ;
- La dernière moitié restant très polymorphe.

On assiste donc à une augmentation de la proportion de patients admis présentant des lésions sévères du tronc cérébral (3 en 97 et 4 en 98, contre 1 en 95 et 1 en 96).

En revanche, il y a une diminution très nette de la proportion des lésions hémorragiques (massives ou non). Cela correspond à la population des patients traités « à froid » ou en urgence différée grâce aux alternatives à la chirurgie classique avec craniotomie (embolisation).

Si on regarde les **demandes d'admission** dans l'unité concernant les LIS (y compris celles refusées), on constate que de quelques cas sporadiques en 95 et 96 (2 par an), celles-ci ont été de 10 en 97 et de 12 en 98.

Il y a donc bien eu, en dehors du biais du recrutement propre à l'unité, une augmentation des demandes de prise en charge. Reste à savoir si cela correspond à une augmentation réelle ou relatives des cas de LIS.

4- Qu'est-ce qui peut expliquer cette augmentation ?

Il est clair que des progrès indéniables sont apparus depuis quelques années dans la prise en charge précoce des accidents vasculaires cérébraux.

Nous allons détailler les différents domaines où cela nous semble influencer le nombre de LIS admis ultérieurement en centre de réveil :

- (1) la précocité (ou le retard) des premiers soins qui dépend de l'information du public et des généralistes ainsi que d'une meilleure structuration de l'acheminement des patients (filière de soins), il est admis qu'un délai maximum de 6 heures pour acheminer le patient dans une structure adaptée doit être respecté, ce qui est très rarement le cas.
- (2) l'orientation (ou non) d'emblée vers un plateau technique et humain spécialisé dans des unités d'urgence neurovasculaire et/ou neurochirurgicale
- (3) les progrès médicaux en neuro-réanimation (neuro-protection), en neuro-radiologie interventionnelle (embolisation, fibrinolyse, angioplastie) et les progrès neuro-chirurgicaux (nouvelles stratégies opératoires).

Malheureusement, dans un premier temps ces progrès ne pourront qu'augmenter le nombre absolu de LIS. En effet, une attitude médicale plus agressive permettra certes d'améliorer, en cas de succès le pronostic de certains patients, mais conduira inévitablement à des réussites partielles (ou échecs ?) sources de LIS.

La médiatisation qui a entouré la parution des livres de Jean-Dominique BAUBY [1] et de Philippe VIGAND [2], fait que l'on évoque plus facilement ce diagnostic, ce qui conduit en plus à une *augmentation relative* des cas de LIS, en particulier les secondaires depuis 1997. Jusqu'à il y a quelques années, la plupart des patients victimes d'un LIS étaient ignorés et catalogués « états végétatifs chroniques » ce qui équivalait pour eux à une condamnation à mort. Cela le conduisait au mieux à être placés dans une unité d'états végétatifs, ou dans un long séjour. Du fait de l'éloignement géographique de ces unités et de la démotivation des familles, ces patients « abandonnés » y mouraient le plus souvent. *Ceci entraînait alors une sous-estimation importante du nombre réel de LIS*. Un diagnostic plus fréquent et/ou plus précoce de l'état de LIS réduit donc cette sous-estimation.

En résumé, à court terme le nombre de patients atteints de LIS ne pourra que croître, soit de manière absolue grâce aux « progrès » médicaux de la prise en charge des accidents vasculaires, soit de manière relative en évoquant ce diagnostic plus tôt et plus souvent. En revanche, si on se donne les moyens d'informer le public et les médecins, d'adapter notre système de soins et de réaliser des études multicentriques, on pourra – à progrès thérapeutiques constants – diminuer à moyen terme le nombre de cas de LIS primaires complets.

5- Campagnes d'information du public et des médecins pour réduire le délai moyen d'hospitalisation

Ce retard s'explique de différentes manières : sous-estimation initiale de la gravité des symptômes, retard des premiers secours et mauvaise orientation du patient.

Le public doit être informé des possibilités thérapeutiques, des signes prémonitoires d'AVC, des délais à respecter (depuis le début des symptômes à l'hospitalisation : idéalement 3 heures, pas plus de 6). On doit lui apprendre à réagir comme il le ferait devant une douleur thoracique aiguë, en téléphonant à un service d'urgence médicale par le 15.

Les signes prémonitoires sont constitués par l'association de plusieurs d'entre eux : céphalées aiguës, nausées-vomissements « en jet », vertige brutal, paralysie, engourdissement ou « fourmis » d'un membre, trouble du langage, trouble de la conscience (voir perte de connaissance), trouble visuel. Leur disparition en quelques heures, si associés, n'est pas rassurante. Une fièvre non plus.

L'information doit se faire soit par le biais de campagnes grand public soit par l'intermédiaire des médecins, qui à leur tour la diffuseront en particulier aux patients à risque. De plus ils sont mieux placés pour orienter d'emblée le patient vers la structure adaptée.

Une étude épidémiologique sur la région dijonnaise a montré que 70% seulement des AVC sont pris en charge à l'hôpital, 20% en clinique (CMO) et 10% à domicile. Le choix se fait en fonction du terrain et de la sévérité de l'état neurologique : l'hôpital prend en charge les AVC graves, les cliniques acceptent les AVC sans signes initiaux de gravité, et restent à domicile les AVC (sévéres ou non) survenant chez des patients âgés avec tares associées. Lors de cette étude, une campagne d'information, a été réalisée de 1991 à 1993 auprès des médecins généralistes et de la population. Suite à cette campagne, le délai moyen d'hospitalisation est passé de 14 heures en 1985 à 6 heures en 1994, et le taux de survenue des infarctus, après signes prémonitoires, est passé de 21% à 7%.

Nous sommes encore trop nombreux à croire que lors d'un AVC, quand l'état clinique du patient, ou les lésions au scanner, ne semblent pas justifier de réanimation ou de geste chirurgical, il n'y pas d'autre attitude à avoir qu'attentiste. La même attitude « attentiste » s'observe en cas d'AIT ou d'AVC ischémique partiellement régressif.

Non traités, les AIT et les AVC partiellement régressifs aboutissent dans 25% des cas à un infarctus cérébral. Ce sont donc de véritables « syndromes de menace » cérébraux des urgences justifiant le transfert immédiat en unité neuro-vasculaire.

De même, certains AVC hémorragiques peuvent aussi survenir en « deux temps », avec amélioration ou stabilisation intercurrente. Un environnement neuro-chirurgical et neurovasculaire est indispensable en cas d'hémorragie intra-parenchymateuse du sujet, en cas d'hémorragie méningée, et devant toute ischémie ou hémorragie au niveau de la fosse postérieure (cervelet, tronc cérébral).

6- Des unités d'urgence neurovasculaire et/ou neurochirurgicale, pour quoi faire ?

Le traitement des AVC dans des unités spécialisées (« stroke units ») a plusieurs buts : faire un diagnostic précis plus sûr, appliquer les traitements appropriés plus tôt pour éviter les récives et limiter les dégâts cérébraux (lésions secondaires) et mieux lutter contre les conséquences de l'immobilisation.

Le développement de ces unités s'accompagne d'une baisse de la mortalité précoce (de 25% à 20%), d'une augmentation du niveau d'autonomie, d'une baisse de la durée moyenne de séjour à l'hôpital de 8%, d'une augmentation des retours à domicile de 53% à 60%.

Ces structures optimisent la qualité mais aussi *le coût* des soins en évitant souvent des traitements désuets – au mieux inutiles, au pire dangereux – et des explorations non indiquées. Enfin, par la concentration des cas, elles autorisent des statistiques (permettant d'informer les autorités de tutelle des besoins de la population) ainsi que la validation de nouvelles thérapeutiques (neuroprotecteurs, thrombolyse).

De telles unités permettent de mettre en œuvre rapidement :

- un plateau médical : anesthésiste-réanimateur, neuro-chirurgien ou neurologue, neuro-radiologue, cardiologue et échodoppleriste trans-crânien,
- un plateau technique cardio-vasculaire et de neuroimagerie lourde : artériographie, scanner et/ou IRM, échographie cardiaque, doppler cervical et trans-crânien,
- ainsi qu'une réanimation, si possible à vocation neurologique.

Compte tenu du faible nombre d'unités ayant une telle spécificité et du très grand nombre d'AVC, il faut les réserver pour l'instant à des patients en bon état général (pas de contre-indication opératoire ni aux anticoagulants), de moins de 65 ans et présentant une symptomatologie centrale aiguë depuis quelques heures à peine. Il faut favoriser la création de telles unités dans tous les établissements possédant le plateau technique adéquat.

7- Progrès de la prise en charge médicale

7-1- Mesures générales

Les progrès de la médecine en diminuant le nombre et l'intensité des complications générales améliorent le pronostic vital mais aussi fonctionnel en diminuant de manière indirecte la souffrance cérébrale. Le maintien d'un apport sanguin cérébral suffisant dépend d'un bon état cardio-vasculaire et la qualité de l'oxygénation de ce sang d'une fonction respiratoire efficace. Les progrès anti-infectieux, la prévention des phlébites et des hémorragies digestives, l'équilibration des apports alimentaires, en eau et électrolytes, conditionnent aussi le niveau de souffrance cérébrale.

7-2- Mesures de protection cérébrale : maintien de la pression de perfusion cérébrale

Ces quinze dernières années ont vu une évolution très rapide des concepts et des pratiques pour la réanimation cérébrale. Ces progrès visent à diminuer le risque de lésions secondaires par mauvaise perfusion des territoires cérébraux encore intacts, du fait de l'augmentation de la pression intracrânienne (PIC). Celle-ci est secondaire à l'effet de masse dû à l'œdème ou à l'hématome.

Les idées visant à limiter l'œdème cérébral ont laissé la place à la notion de préservation de la perfusion cérébrale. La pression de perfusion cérébrale (PPC) est la différence entre la pression artérielle et la PIC. **L'objectif prioritaire est le maintien de la PPC.** Lors de la compression aiguë du cerveau par un hématome, la PIC augmente et se rapproche du niveau de la pression artérielle moyenne. Lorsque la PPC chute en dessous d'une valeur critique de 50 à 60 mm Hg, l'apport en oxygène du cerveau diminue. La conséquence est l'hypoperfusion des zones péri-lésionnelles (pénombre ischémique), ce qui aggrave leur souffrance et induit des lésions secondaires.

La PPC peut être augmentée dans un premier temps en augmentant la pression artérielle, puis en agissant directement sur la cause intracrânienne compressive (neurochirurgie : évacuation de l'hématome, lobectomie, dérivation).

7-3- Progrès récents : nouveaux neuroprotecteurs

Des nouvelles molécules sont susceptibles de diminuer au niveau cellulaire la souffrance ischémique. Certaines ont déjà fait l'objet d'études multicentriques mais aucune n'a été prouvée réellement efficace. Leur association à un traitement thrombolytique ou leur administration plus précoce avant l'arrivée à l'hôpital constitue une piste d'avenir.

8- Progrès de la neuro-radiologie interventionnelle

Les progrès des traitements endovasculaires ont profondément modifié les attitudes chirurgicales vis-à-vis des malformations vasculaires cérébrales (embolisations) et plus récemment la prise en charge précoce des accidents ischémiques vasculaires grâce aux interventions de revascularisation (fibrinolyse et angioplastie) dont l'objectif est de restaurer l'apport sanguin dans le territoire ischémié avant que ne se constituent des lésions définitives.

8-1- L'embolisation

Elle consiste à obstruer, au moyen d'une artériographie sélective, l'origine d'un anévrisme ou d'un angiome, ce qui a pour effet de les exclure du courant artériel. Durant les années 80 se sont succédés les progrès technologiques du matériel endovasculaire permettant un accès de plus en plus aisé des structures vasculaires cérébrales. Durant les années 90 de nouveaux caps

technologiques sont franchis en radiologie permettant le contrôle de ces interventions à crâne fermé.

On assiste maintenant à une extension de cette alternative à la chirurgie à crâne ouvert, voire à sa substitution dans une grande proportion de cas. En effet, il présente des avantages médicaux indéniables (absence de craniotomie donc de traumatisme surajouté, risque anesthésique moindre), à l phase aiguë de l'hémorragie cérébrale. La mortalité précoce toutefois comparable semble donc due à l'hémorragie en elle-même. En revanche, en l'absence de complications immédiates, il semble que les séquelles soient nettement moins importantes du point de vue neurologique, en particulier neuro-psychologique. La réadaptation sociale ne peut être que meilleure.

8-2- La fibrinolyse

Elle consiste à détruire précocement le thrombus à l'origine de l'accident vasculaire ischémique par des fibrinolytiques injectés « in situ » par artériographie sélective. Cette revascularisation ne peut être réalisées que dans les 3 à 6 heures premières heures.

Certains (8) affirment que le délai maximum devrait être de 3 heures, car quand cette limite est dépassée (3 à 6 heures), il y a augmentation de la mortalité précoce et totale avec comme seul gain une diminution du chiffre global « mortalité + dépendance », alors qu'en deçà de 3 heures il y a gain à la fois sur le taux de mortalité et sur la dépendance.

8-3- L'angioplastie

C'est une dilatation intravasculaire réalisée à l'aide d'un ballonnet gonflable. Elle est ainsi devenue un des traitements de choix du spasme artériel après hémorragie méningée, avec l'injection intra-artérielle de papavérine.

Ces techniques de revascularisation précoce des artères cérébrales (fibrinolyse et angioplastie) sont encore récentes et font l'objet d'études multicentriques. Il semble qu'elles soient promises à un développement important et il paraît logique d'envisager un développement superposable à celui qui s'est produit pour la prise en charge précoce de la pathologie coronaire cardiaque.

9- Progrès neuro-chirurgicaux : nouvelles stratégies opératoires

Les hématomes du tronc cérébral, bien que très rarement opérables, nécessitent impérativement une surveillance en neuro-réanimation, compte tenu du risque vital.

Les ischémies et les hématomes cérébelleux, du fait de la proximité du tronc cérébral et du 4^e ventricule avec risque d'hydrocéphalie aiguë, peuvent se décomposer rapidement et nécessiter alors en urgence un geste chirurgical (dérivation ou lobectomie décompressive).

Il en est de même pour les hématomes cérébraux superficiels qui sont des indications chirurgicales classiques chez le sujet jeune.

Les hémorragies méningées imposent une surveillance en réanimation neurochirurgicale : la mise en évidence ultérieure d'une malformation sur l'artériographie, conduisant alors à un geste chirurgical ou endovasculaire.

Les autres AVC hémisphériques sont rarement chirurgicaux, et ne nécessitent une surveillance en neuro-réanimation ou en neurochirurgie que s'il existe un effet de masse.

Ce ne sont pas tant les techniques chirurgicales elles-mêmes qui ont progressé ces dernières années, mais l'apparition de techniques « alternatives » – telles que la neuroradiologie interventionnelle – qui ont véritablement changé les stratégies opératoires.

Ce qui est chirurgical d'emblée c'est l'hématome à risque ou mal toléré et facile d'accès, pas la malformation.

10- Progrès de la neuro-rééducation : le centre de réveil neuro-vasculaire, une nouvelle structure entre la réanimation et la rééducation

Cette unité ouverte en 1995 à la Clinique Saint-Martin, à l'image du centre de réveil pour traumatisés crâniens y existant déjà depuis 1989, a pour vocation d'accueillir des patients lourds ayant présenté un AVC sévère une fois passée la phase aiguë de réanimation dite « chaude » ; encore dans le coma, en cours de réveil ou totalement réveillés comme les LIS, ils n'ont plus besoin d'assistance respiratoire ou cardio-vasculaire, mais gardent une trachéotomie et sont alimentés par une sonde naso-gastrique (SNG) ou gastrostomie.

Compte tenu du faible nombre de structures de ce type, il nous arrive de prendre en charge des Locked-In Syndromes malgré l'absence de coma, ou des patients cliniquement similaires suite à des lésions étendues du tronc cérébral responsables de « pseudo LIS » ou « LIS secondaires ».

En effet, peu de services de rééducation classique peuvent gérer plusieurs de ces patients jugés trop lourds médicalement et dont le pronostic de récupération à long terme est considéré comme mauvais. Dans la mesure où le patient ventile spontanément grâce à une canule de trachéotomie et ne pose plus de problème médical aigu, le retour à domicile reste la seule solution alternative pour ces familles prêtes à tout pour essayer de venir en aide à ces malades. Certains services de rééducation acceptent parfois ces patients ponctuellement, mais leur nombre restreint en France pose à nouveau le problème de l'éloignement géographique, ce qui conduit à nouveau après quelques mois à envisager un retour à domicile. Ce fût le cas de JD BAUBY, habitant la région parisienne et accepté au centre de rééducation de Berck, distant de 250 km de ses proches...

En ce qui nous concerne, sur un effectif de 12 lits, nous ne pouvons pas dépasser 4 patients LIS sachant qu'un « quota » de 2 ou 3 est préférable, du fait de la présence d'autres patients tout aussi lourds (états végétatifs, comas anoxiques) ce qui ne peut que porter atteinte à la qualité des soins et la sécurité de l'ensemble des patients. D'autres facteurs comme l'éloignement géographiques, l'environnement familial et l'âge du patient sont déterminants dans la décision d'admission.

Une rééducation intensive et multidisciplinaire (kinésithérapie, ergothérapie et orthophonie y compris les troubles de la déglutition) peut y être débutée précocement sans attendre de décanulation, condition souvent requise pour que le malade puisse être transféré en service classique de rééducation. Cela permet de gagner des semaines voire des mois, sachant que c'est à cette période que les processus de plasticité et de réorganisation neuronale se mettent en place.

Chez les LIS, dès les premiers jours qui suivent le réveil de la phase initiale de coma, chez ces patients littéralement « enfermés dans leur corps » est instauré un code palpébral simple qui permet une communication « a minima » avec le personnel et surtout la famille (OUI par fermeture des yeux, NON en gardant les yeux ouverts, puis établissement éventuel d'un code alphabétique) ; puis on guette la récupération d'autres mouvements auxiliaires pouvant rendre la communication plus facile ou rapide et surtout laissant entrevoir un « bon » pronostic de récupération, que ce soit pour l'expression écrite (clavier, souris, télécommande) ou orale. En revanche, si cette récupération auxiliaire fait défaut à 6-12 mois, il faut alors envisager d'appareiller le patient avec un système électronique ou informatisé d'aide à la communication.

Des progrès partiels sont parfois possibles : bouger un doigt ou la tête, retrouver la déglutition, être sevré de la trachéotomie, articuler quelques mots. Tels sont les objectifs que

l'on se donne pour ces patients car ils peuvent permettre de réduire leur handicap, de rompre leur isolement (systèmes de contrôle de l'environnement, fauteuil roulant électrique). Malheureusement cela nécessite parfois plusieurs années, ce qui est humainement inacceptable pour le patient et son entourage.

Notre autre but est donc de préparer le retour à domicile en le rendant le moins médicalisé possible : sevrage de l'oxygène, de la trachéotomie, de la sonde vésicale, parfois de la gastrostomie. Cela peut s'obtenir dans les premiers mois dans les rares cas de LIS primaires incomplets. En revanche dans les cas de LIS complets, au bout de 6 à 12 mois nous arrivons parfois au sevrage de la canule de trachéotomie chez un patient qui continue à faire des fausses routes salivaires (plus ou moins bien tolérées) et qui reste alimenté par sa gastrostomie.

Pour ce qui est des autres domaines de récupération (parole, mouvements des doigts, d'un segment de membre ou de la tête), les progrès suivent en général le même rythme évolutif. Chez les LIS incomplets, les progrès apparaissent précocement et se poursuivent jusqu'à 6-12 mois voire plus, aboutissant dans le meilleur des cas à un tableau de tétraplégie incomplète, plus ou moins spastique et/ou dystonique, avec dysarthrie et troubles résiduels de la déglutition, alors que dans les cas de LIS complets, on arrive difficilement à un progrès moteur fonctionnel même au-delà de 1 voire 2 ans d'hospitalisation. Dans ce cas la durée d'hospitalisation dépendra des délais de « sevrages » et du temps mis par le patient et sa famille à faire le travail de deuil, souvent très long, ce qui rend d'ailleurs difficile la préparation du retour à domicile, nécessitant souvent des aménagements importants, à la fois architecturaux, professionnels et familiaux.

11- Progrès de la prise en charge à domicile

Une fois le patient LIS rentré chez lui, il se sent avec sa famille, abandonné par le monde médical et n'est pas reconnu socialement.

Les dispositions réglementaires (ALD, Nomenclature des actes de rééducation) ne lui permettent pas le plus souvent la prise en charge rapide, complète et prolongée dans le temps, des soins et/ou des équipements nécessaires à leur rééducation. Il en est de même des travaux d'adaptation du domicile, des appareils électroniques pouvant permettre l'acquisition d'un minimum d'autonomie (fauteuils roulants électriques à commande particulière, téléthèses, systèmes de contrôle de l'environnement), et surtout de la prise en charge insuffisante par l'allocation compensatrice des heures indispensables de tierce personne.

Dans ces domaines les familles peuvent obtenir une aide auprès du monde associatif (ALIS, APF, Cicat, CNRH).

Au niveau médical, l'absence de formation des différents acteurs de la santé aux problèmes des LIS, peut conduire les premiers mois à un « apprentissage » qui n'est pas toujours au goût des intéressés. Et si ceux-ci manifestent trop leur mécontentement, ils peuvent être « lâchés » par le kinésithérapeute, par l'infirmière, par le médecin... ou les trois !

Il me semble donc maintenant indispensable d'associer ces mêmes personnes en fin d'hospitalisation à la préparation du retour à domicile, ce que je ne faisais pas correctement auparavant, et d'assurer un minimum de suivi après.

Malgré cela, certains problèmes ne peuvent se régler dans le cadre d'une simple consultation médicale, car ils nécessitent des compétences médicales particulières ou des explorations particulières. Il faut donc que se constitue un véritable réseau de correspondants : ORL, orthophoniste compétente en rééducation de la déglutition, neuropsychologue, phoniatre, médecin compétent en urodynamique, ergothérapeute spécialisé dans la domotique, hépato-gastro-entérologue capable de gérer les problèmes de gastrostomie.

La formalisation d'un tel réseau dans chaque région permettrait de soulager considérablement le suivi médical à domicile.

Bibliographie

- [1] Le Scaphandre et le Papillon de Jean Dominique BAUBY, Ed. Robert LAFONT
- [2] Philippe VIGAND, Putain de Silence, Ed. Anne Carrière
- [3] D LEYS, JP PRIVO, X LECLERC, G DEKLUNDER. Les unités neurovasculaires sauvent-elles des vies ? Le Quotidien du Médecin, mardi 27 octobre 1998, p5
- [4] Stroke Unit (SU) Trialist Collaboration. Collaborative systemic review of the randomized trial of organized inpatients SU after stroke. Br Med J 1997 ; 314 : 1151-59
- [5] Registre dijonnais des accidents vasculaires cérébraux. Comité national des registres. Rapport d'activité 1992-1996. Direction Générale de la Santé – INSERM
- [6] M ZUBER. Accident vasculaire cérébral ischémique : une urgence diagnostique et thérapeutique. Urgences neurologiques et neurovasculaires. La Revue du Praticien – Médecine Générale ; tome 12, 443 : 18-23
- [7] F WOIMANT, G LOT. Accident vasculaire cérébral : reconnaître l'urgence neurochirurgicale. Urgences neurologiques et neurovasculaires. La Revue du Praticien – Médecine Générale ; tome 12, 443 : 25-27
- [8] JM WARDLAW. Systematic review of evidence on thrombotic therapy for acute ischemic stroke. Lancet 1997 ; 350 : 607-14
- [9] E HOUDART, A CASASCO, D TRYSTRAM, D HERBRETEAU, A AYMARD, D REIZINE, JJ MERLAND. Neuroradiologie interventionnelle vasculaire cérébrale. EMC (Elsevier, Paris), Neurologie, 17-491-A-10, 1996, 9p
- [10] H MAST et coll. Risk of spontaneous haemorrhage after diagnosis of cerebral arteriovenous malformation. Lancet 1997 ; 350 : 1065-8.
- [11] HS JORGENSEN, H NAKAYAMA, HO RAASCHOU, K LARSEN, P HUBBE, TS OLSEN. The effect of a stroke unit: reductions in mortality, discharge, rate to nursing home, length of hospital stay and cost. A community-based study. Stroke 1995 ; 26 : 1178-82.
- [12] RC WAGENAAR, OG MEYER. Effects of stroke rehabilitation: A critical review of the literature I & II. J Rehabil Sci 1991 ; 4 : 61-73 & 97-109.
- [13] G KWAKKEL, RC WAGENAAR, TW KOELMAN et al. Effects of intensity of rehabilitation after stroke. A research synthesis. Stroke 1997 ; 28 : 1550-56