

C H U | U V C
B R U G M A N N

Dysphagie sévère dans le cadre d'une sclérose en plaques atypique.

Docteur Gérald Glibert – Neurologue

Diane Lecat – Logopède



Femme de 46 ans

Anarthrie associée à une dysphagie d'installation rapide en quelques jours.

Contexte de dysarthrie avec trouble de la motilité linguale suivie en logopédie depuis quelques semaines

Et
*de tableau neurologique séquellaire d'une **sclérose en plaques de type poussée rémission** depuis 1990 (à l'âge de 19 ans) :*

- Contracture de l'hémiface droite (spasme hémifacial tonique)
- Tétraparésie prédominant aux membres inférieurs (4/5 aux MS, 3-4/5 aux MI D < G)
- Hypoesthésie multimodale gauche aux trois étages
- Spasticité des membres supérieurs avec flessum des doigts prédominant à droite

- Hyporéflexie myotatique gauche
- RCP indifférents
- Syndrome cérébelleux dynamique prédominant à gauche
- Marche avec béquille sur 100 mètres
- EDSS à 6

SEP sous traitement immunomodulateur depuis de nombreuses années

Sous Gilenya depuis 12/2013 **interrompu en juillet 2017** pour cause de pancréatite auto-immune.

Nombreuses poussées (1/an en moyenne) malgré traitement de fond (dernière poussée fin 2015).

Autres ATCD

Pancréatite auto-immune depuis 2015

traitée par **Médrol (2017) et Imuran puis Lederthrexate (2018)**

- Embolies pulmonaires et thromboses veineuses profondes récidivantes (08/2018) sous Xarelto
- Syndrome veine cave supérieure (stenting de la veine cave)
- Epilepsie secondaire
- Hernie hiatale-oesophagite
- Dépression
- Asthme
- Névralgies occipitales gauches (Arnold ?)

Traitement :

Lyrica

Xarelto

Ledertrexate 22,5mg/ semaine

Keppra 1gr/J

Cymbalta

Pantomed

Trazolan 150mg/ soir

Medrol 4 mg/J

Sativex 10 ml spray 6x/J

Mode de vie

Logement social

Aides à domicile mais relativement autonome

Sans travail

Allergie penicilline

Anamnèse systématique

Absence de douleurs, dyspnée.

Absence de troubles du transit/ pas de plaintes urinaire

Examen clinique

- Anarthrie, aphonie
- Compréhension verbale et écrite préservée
- Communication par écrit
- Parésie hémiface inférieure gauche avec dissociation automatico-volontaire
- Immobilité quasi complète de la langue
- Abolition bilatérale du voile du palais et réflexe nauséux
- Altération sévère de la sensibilité tactile, thermique et gustative de la cavité buccale
- Diminution de la sensibilité tactile et douloureuse péribuccale (séquellaire à gauche)
- Mouvements d'ouverture et fermeture buccale limités
- Réflexe masséterin non vif
- Dysphagie sévère avec fausses routes ++ mais réflexe de toux préservé

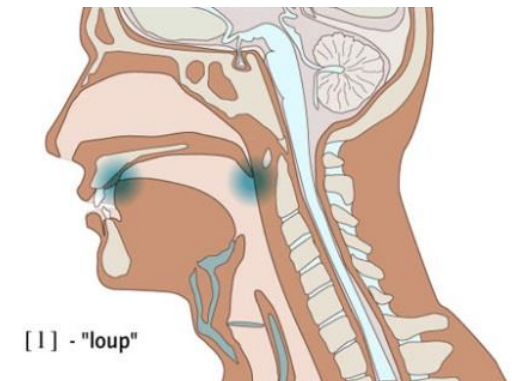
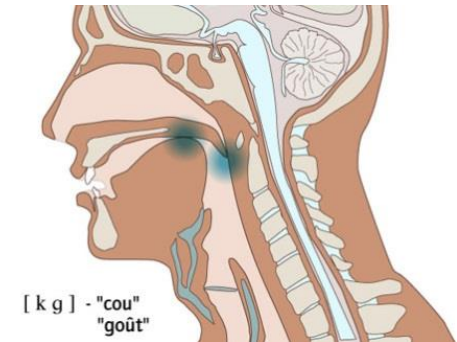
➤ **Bilan logopédique**

Bilan octobre 2018

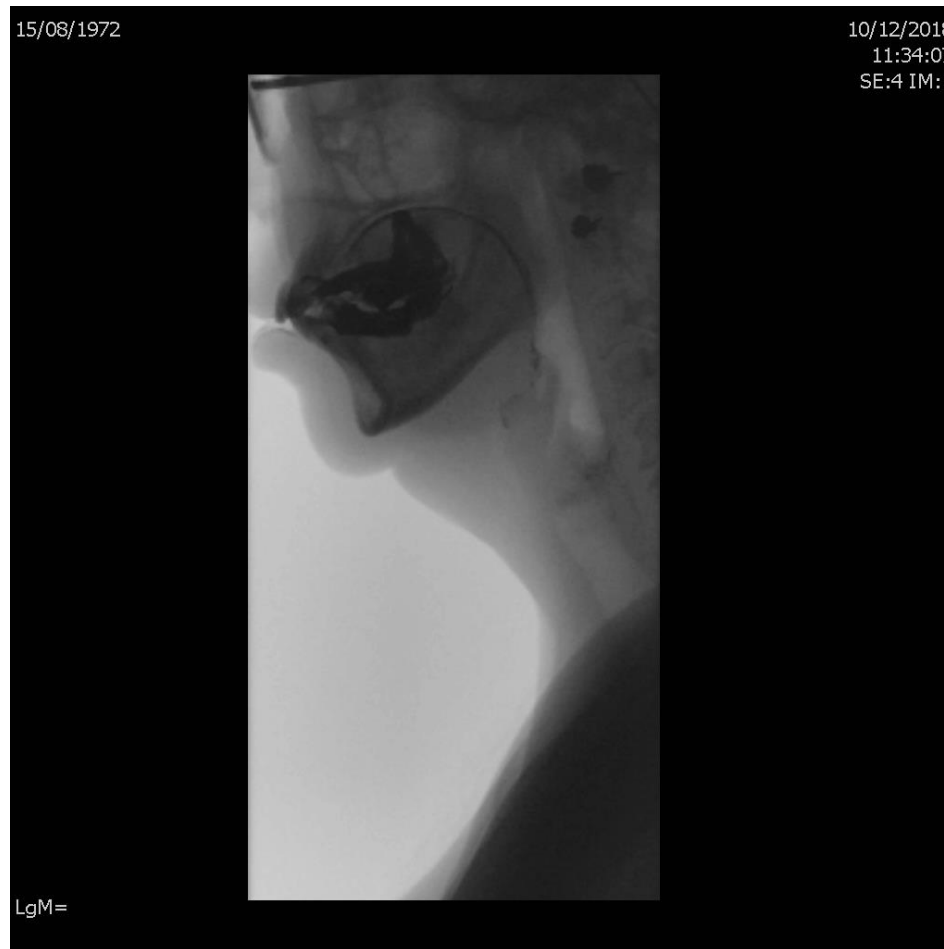
- Diminution de la mobilité labiale et linguale
- Hypotonie bucco-linguo-faciale
- Hypoesthésie bilatérale
- Score d'intelligibilité à 14/24 (BECD)
- Dysarthrie modérée avec déficit de réalisation des occlusives vélares et de l'apico-alvéolaire

Dégradation importante en l'espace de deux mois

- Apparition d'une dysphagie
- Aggravation de la dysarthrie



Vidéodéglutition du 10/12/2018



Bilan décembre 2018

Patiente mutique : communication par écrit uniquement

Praxies bucco-linguo-faciales :

- Spasme facial droit
- Parésie faciale inférieure gauche avec dissociation automatico-volontaire
- Immobilité linguale
- Limitation de l'aperture buccale



Bilan décembre 2018 (suite)

Altération sévère de la sensibilité tactile et thermique de la cavité buccale et de la face (séquelle à gauche).

Agueusie.

Réflexes nauséux et vélo-palatin abolis.

Toux réflexe et sur commande : préservée.

Phase pharyngée préservée lors de la déglutition salivaire.

Essais alimentaires : fausses routes primaires systématiques avec toux, quelle que soit la texture.

➤ Mise en place d'une sonde nasogastrique (mais odynophagie ++)

Hospitalisation le 17/12/2018 en revalidation neurologique

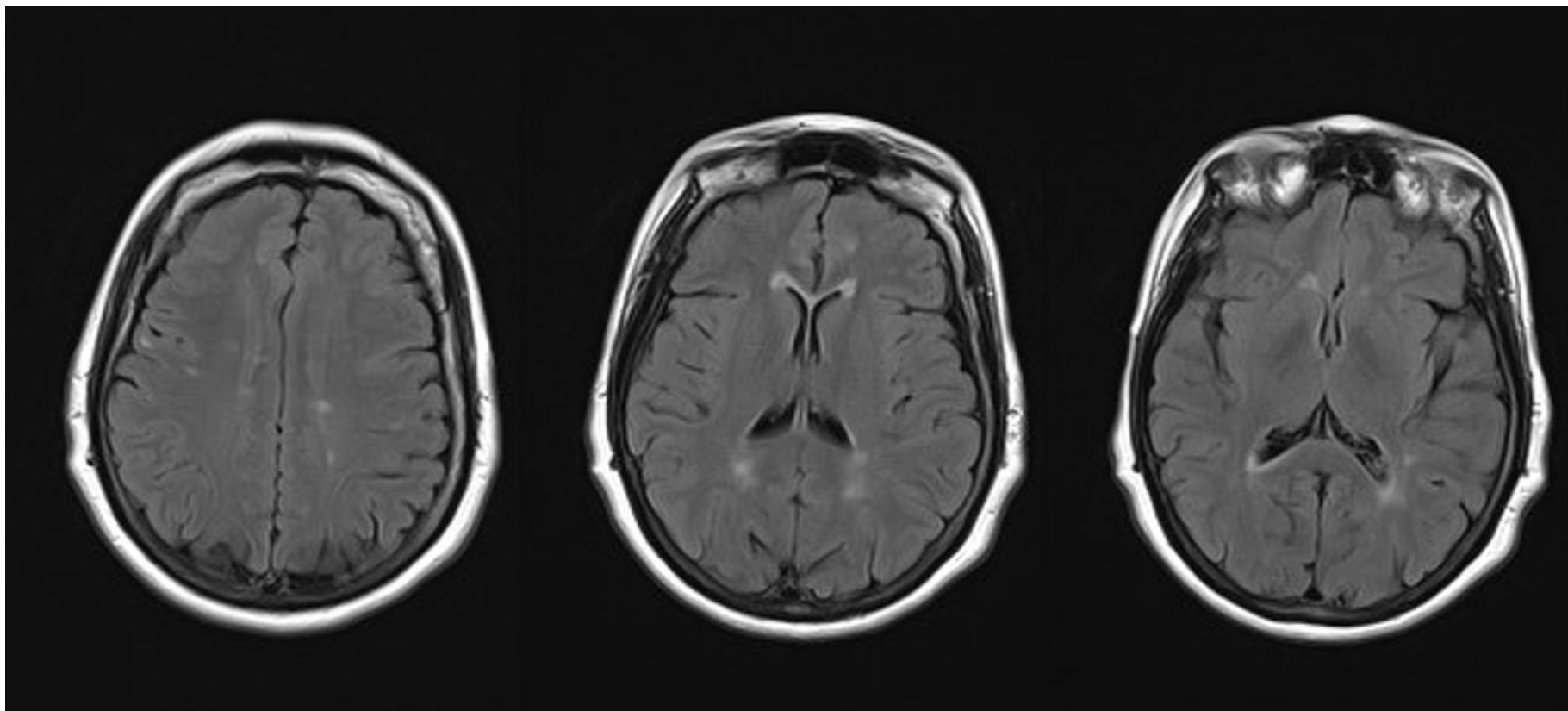
Suspicion de nouvelle lésion sur poussée de SEP

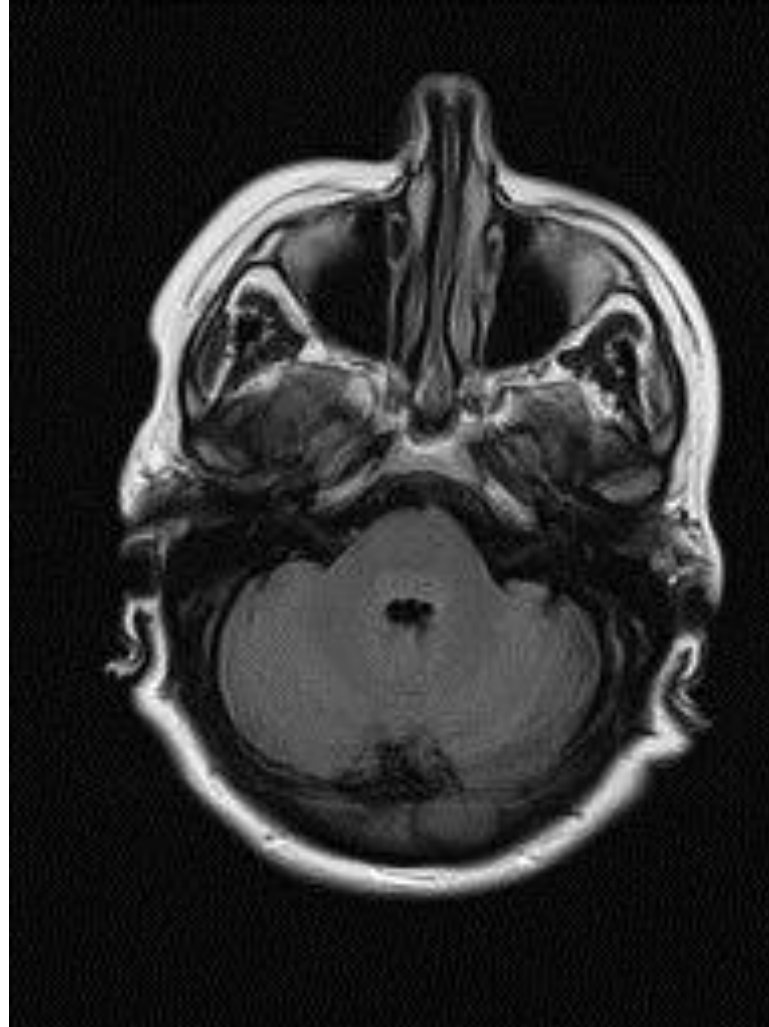
➤ Biologie sp

➤ RMN cérébrale : statu quo par rapport au 17/11/2016

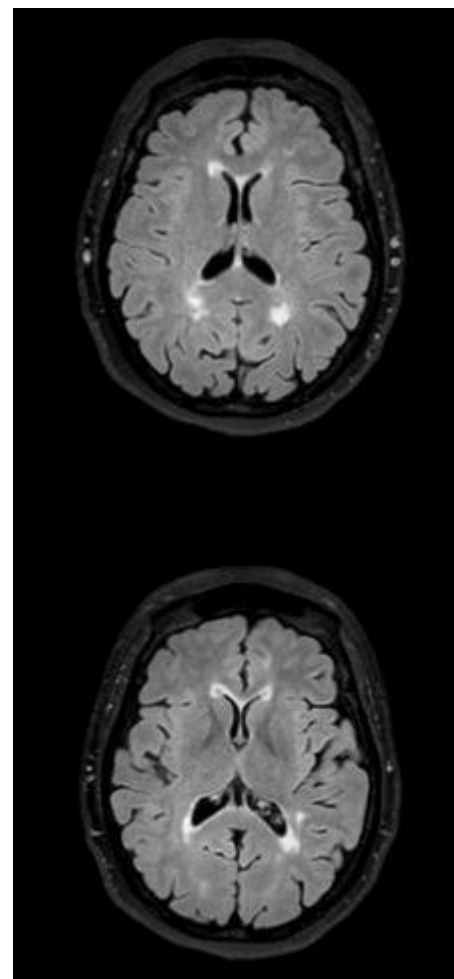
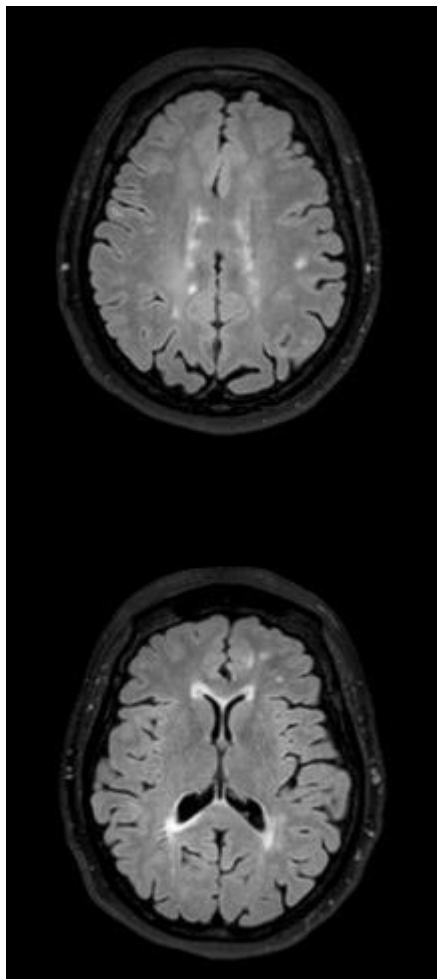
Multiplés plages de démyélinisation paraventriculaire sans modification de la taille et du nombre de lésions. Absence de rehaussement pathologique après Gadolinium. Absence d'hypersignal en diffusion.

01/2019





11/2016



Tronc cérébral ? Atteinte périphérique ?

- PEA : réponses bien structurées bilatérales et de valeurs situées dans les limites de la normale
- Blink reflex : Composants présents mais réponse consensuelle R2' droite retardée et très faible en faveur d'une lésion latéro-bulbaire paramédiane droite
- EMG :
 - Stimulodétection normale et symétrique.
 - Absence de potentiel de dénervation. Tracés appauvris sans accélération. Quelques potentiels de réinnervation chronique à droite
 - Absence d'anomalie de la jonction neuro-musculaire à la stimulation répétitive

➤ Pas d'argument en faveur d'une atteinte neuro-musculaire ou du tronc cérébral

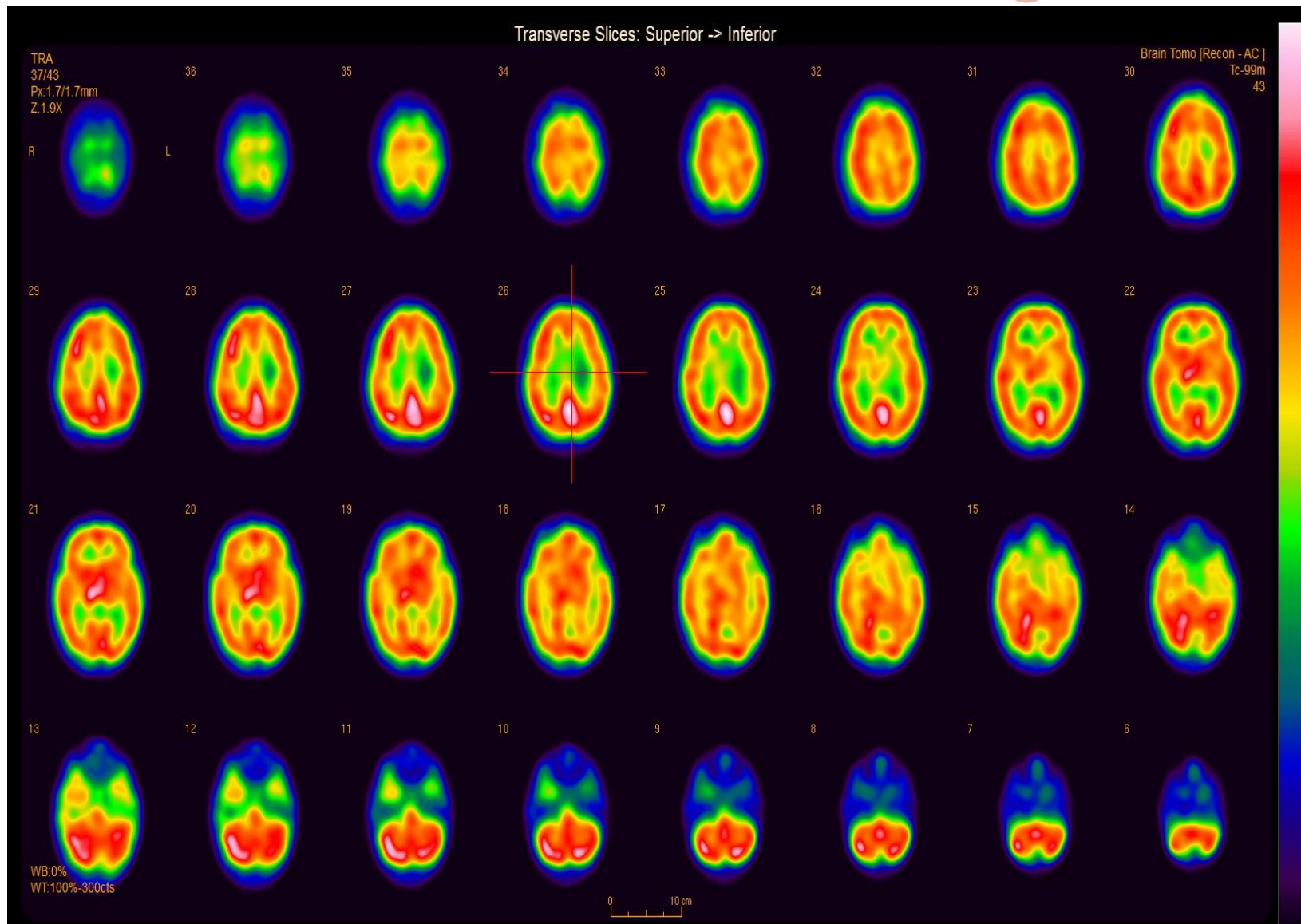
Nouvelles RMN cérébrales à 1 et 2 mois : statu quo

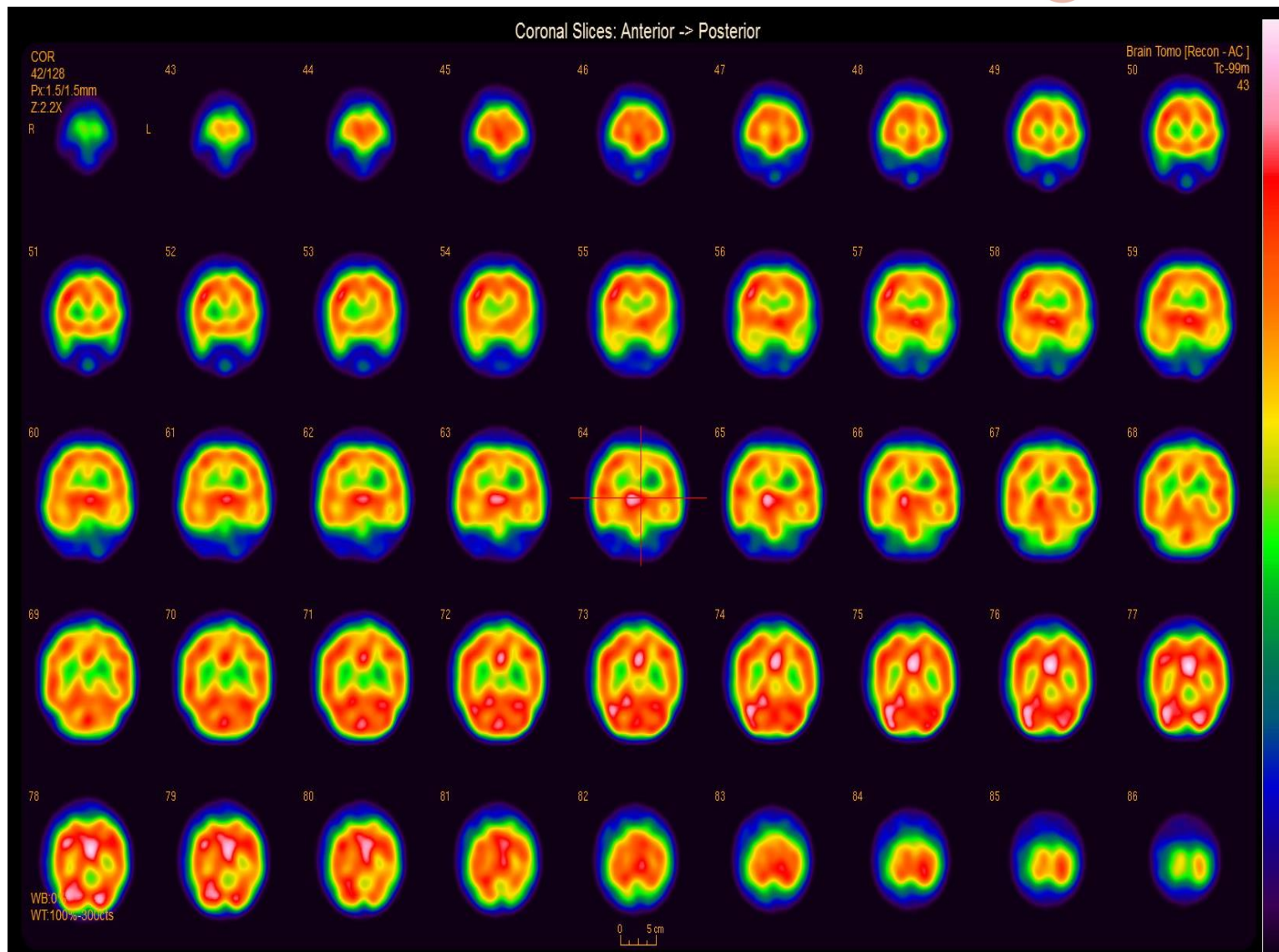
➤ Syndrome de Foix-Chavany-Marie (operculaire bilatéral) ?

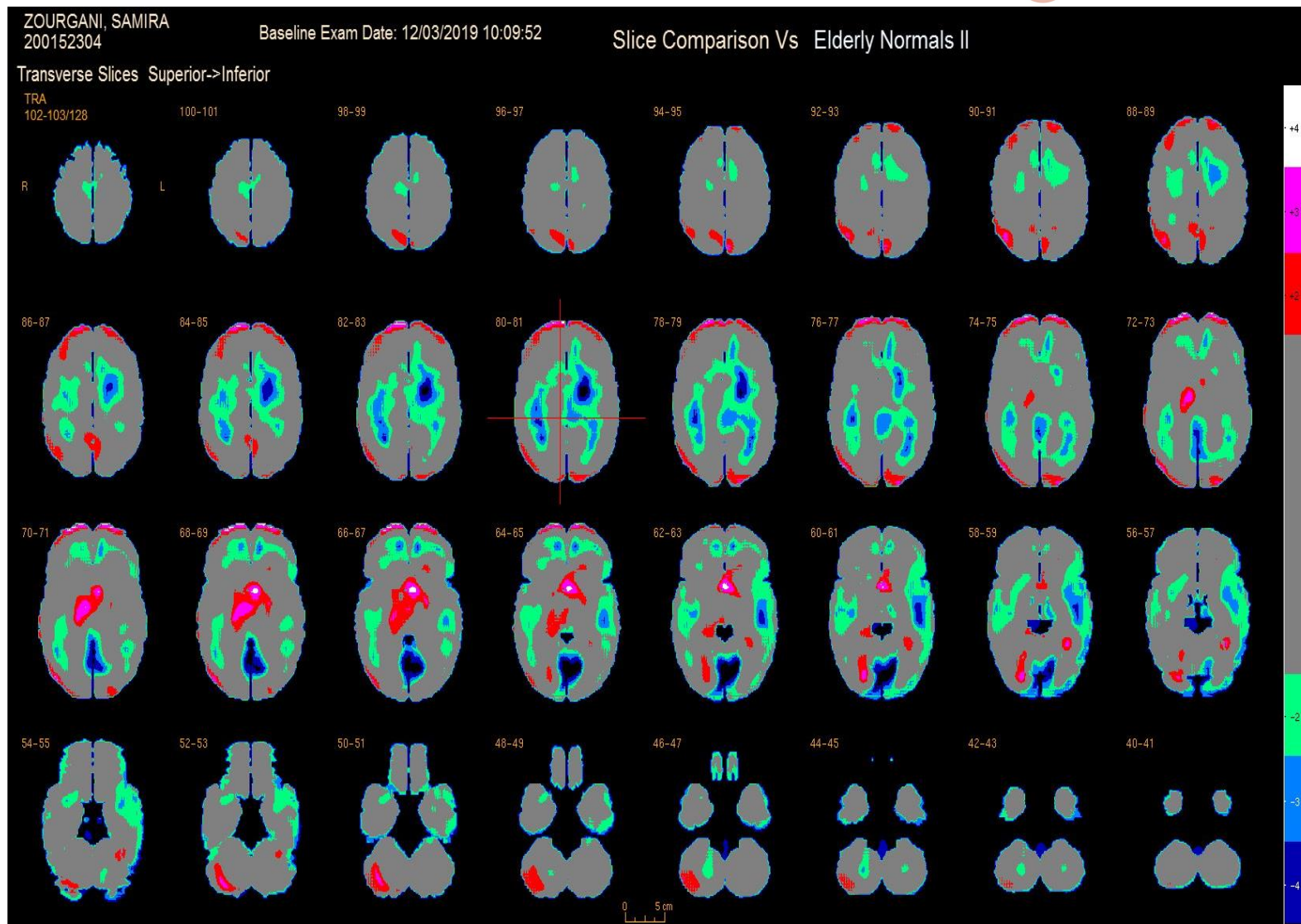
SPECT cérébral (HMPAO-Tec99m) :

Hypoperfusion de la partie externe des gyri temporaux **bilatéralement** s'étendant vers les noyaux de la base et le gyrus frontal inférieur à gauche correspondant aux régions operculaires antérieures mais également postérieures

Diagnostic différentiel







Probable nouvelle poussée de sclérose en plaques par lésion operculaire antérieure (et postérieure) gauche **dans contexte de lésions démyélinisantes multifocales séquellaires** entreprenant l'opercule antérieur controlatéral ou ses voies de connexions avec les noyaux crâniens inférieurs.

- Traitement par Solumédrol 1 gr IV 3 jours
- Récupération minimale
- Mise en place de la sonde de gastrostomie

Syndrome de Foix-Chavany-Marie

- Forme corticale de paralysie pseudo-bulbaire
- Diplégie facio-glosso-pharyngo-laryngo-masticatrice d'origine centrale associée à une anarthrie/ dysarthrie sévère et des troubles de la déglutition
- Parésie bilatérale centrale de la motricité volontaire des derniers nerfs crâniens avec préservation de l'innervation automatique et émotionnelle (dissociation automatico-volontaire) < origine extrapyramidale (amygdale / hypothalamus latéral)
- Atteinte bilatérale des opercules antérieurs ou leurs voies de projections sur les noyaux du tronc cérébral

Syndrome de Foix-Chavany-Marie

Tableau clinique

- Présentation aiguë le plus souvent
- Perte de la parole (anarthrie)et du contrôle volontaire bilatéral des muscles innervés par les nerfs crâniens V, VII, IX,X et XII
- Compréhension orale et écrite préservée, écriture conservée (pas de véritable trouble du langage mais perte de la programmation motrice)
- Diplégie masticatoire en absence d'atteinte sensitive du nerf V ni de trouble du goût habituellement (bouche entre ouverte, bavage), réflexe massétérin vif, parfois trismus
- Diplégie faciale centrale avec dissociation automatico-volontaire

Syndrome de Foix-Chavany-Marie

- Déglutition volontaire impossible mais réflexe possible une fois le bol alimentaire mis au contact de la paroi pharyngée
- Réflexe nauséeux aboli/ diminué
- Absence de paralysie des cordes vocales à la laryngoscopie
- Langue immobile, non déviée, non atrophique
- Hypotonie des muscles atteints sans spasticité secondaire
- Absence de signes frontaux et de labilité émotionnelle

Syndrome de Foix-Chavany-Marie

- Signes neurologiques additionnels selon l'étendue de la lésion ou les déficits neurologiques séquellaires
- Dysphagie par atteinte de la phase buccale volontaire mais également de la phase pharyngée réflexe
- Calibration centrale (central pattern generator) de l'initiation, la vitesse et la durée de la phase pharyngée réflexe selon le volume, la texture et la consistance se projetant sur le centre réflexe bulbaire de la déglutition

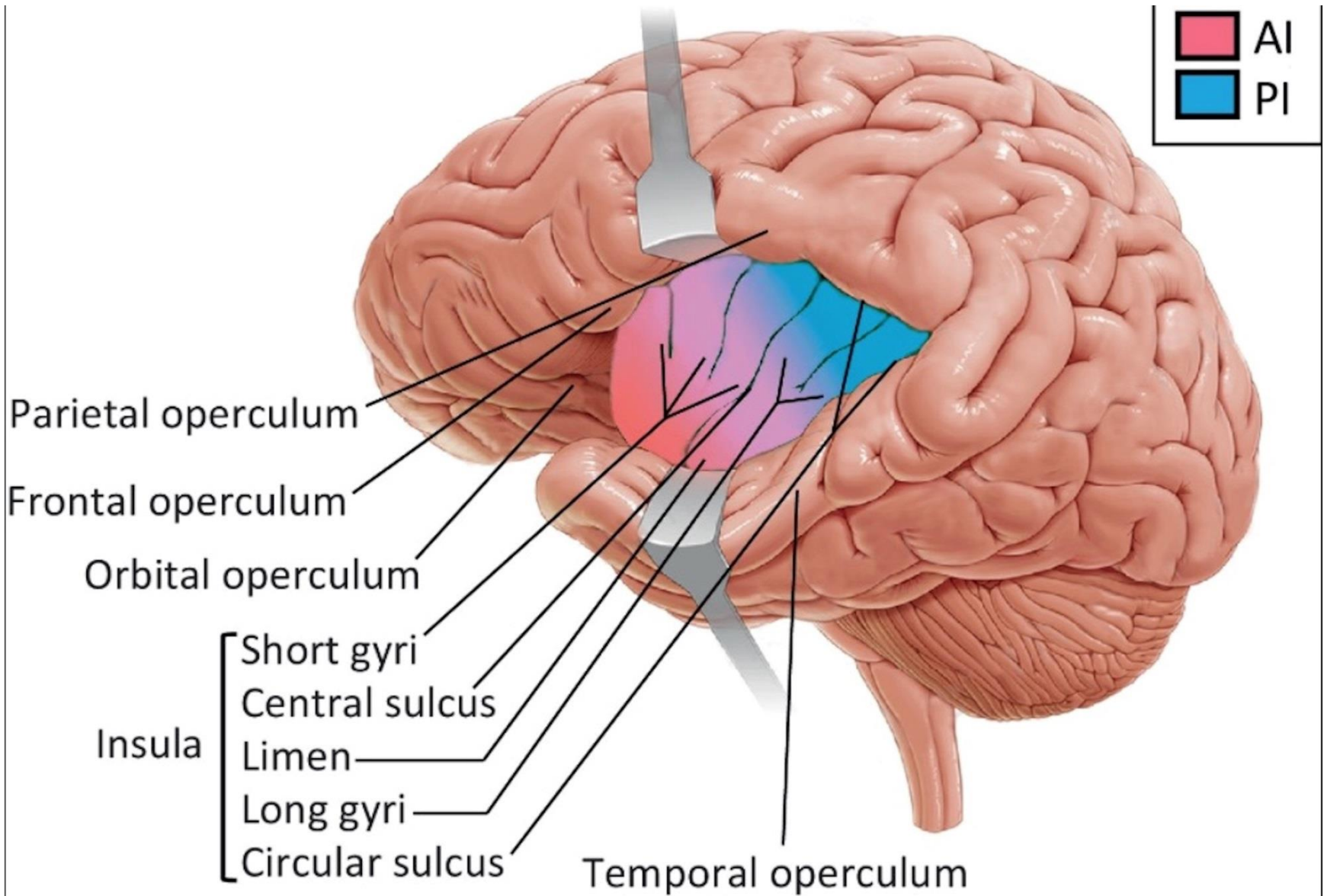
Syndrome de Foix-Chavany-Marie

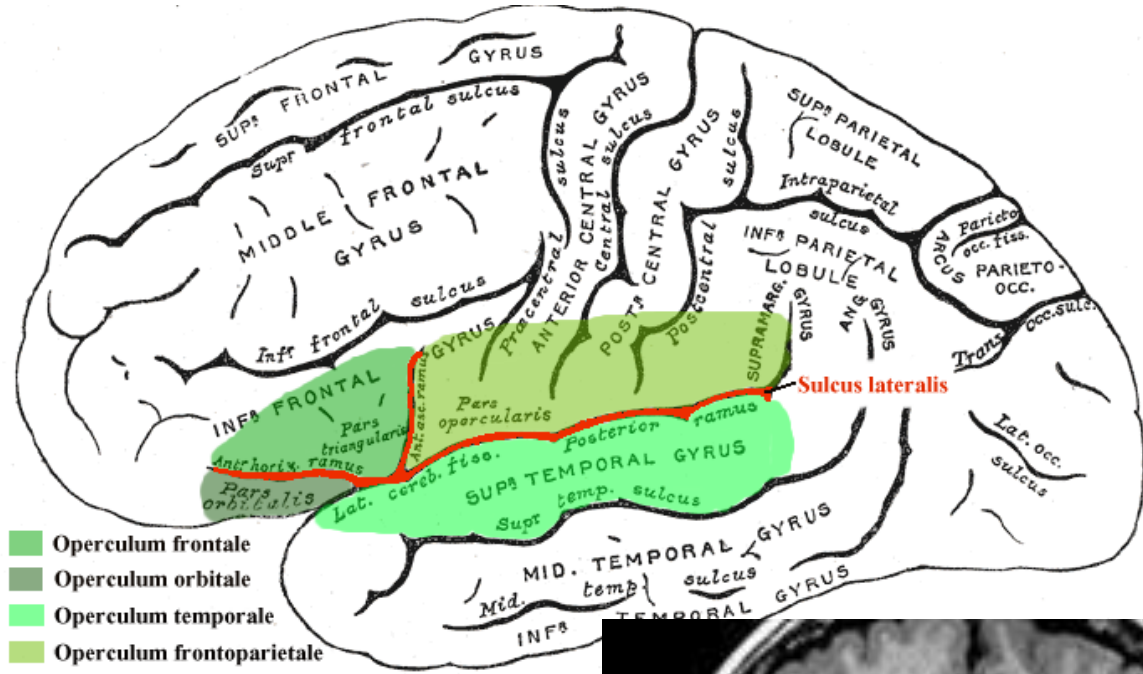
- **Etiologies : AVC multiples**, infections du système nerveux central, sclérose en plaques, malformations cérébrales, affections neurodégénératives (DFT), état de mal épileptique dans cadre épilepsie rolandique de l'enfant ou secondaire à des malformations cérébrales (réversibles)
- **Lésions bilatérales le plus souvent** de la partie inférieure du gyrus précentral et de la partie postérieure du gyrus frontal inférieur (opercule frontal) ou de leurs voies de projections sur les noyaux crâniens inférieurs

< innervation corticobulbaire bilatérale des nerfs crâniens inférieurs et des voies polysynaptiques d'innervation empruntant des collatérales interhémisphériques

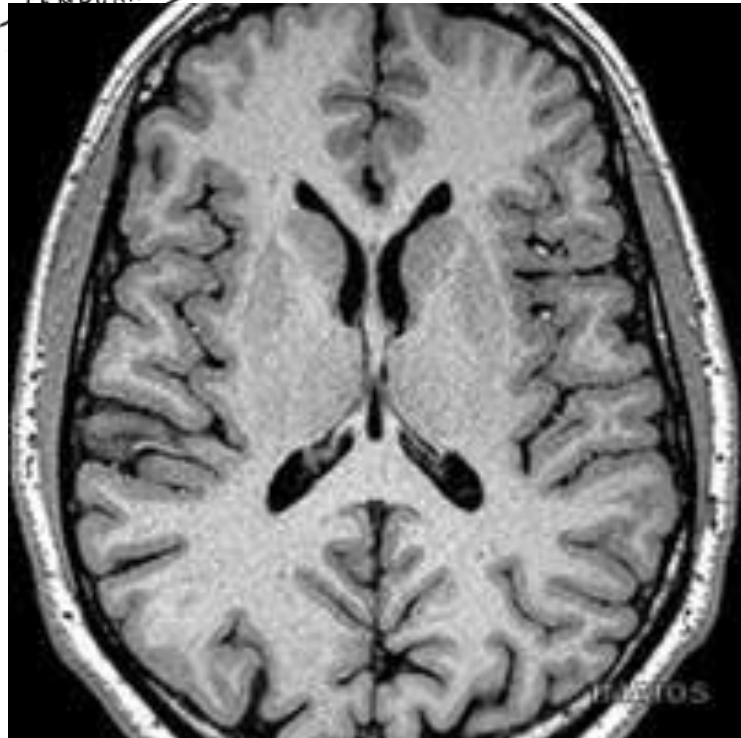
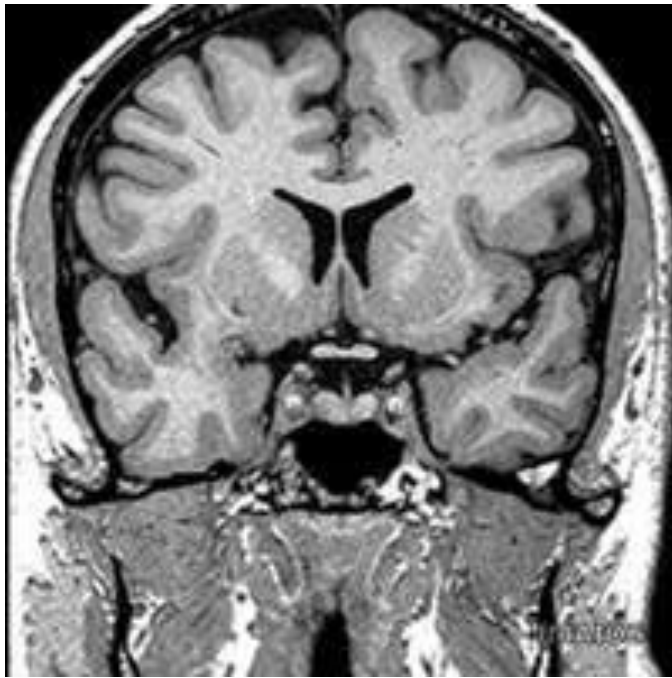
 Compensation en cas d'atteinte corticale/ sous-corticale unilatérale

Operculum

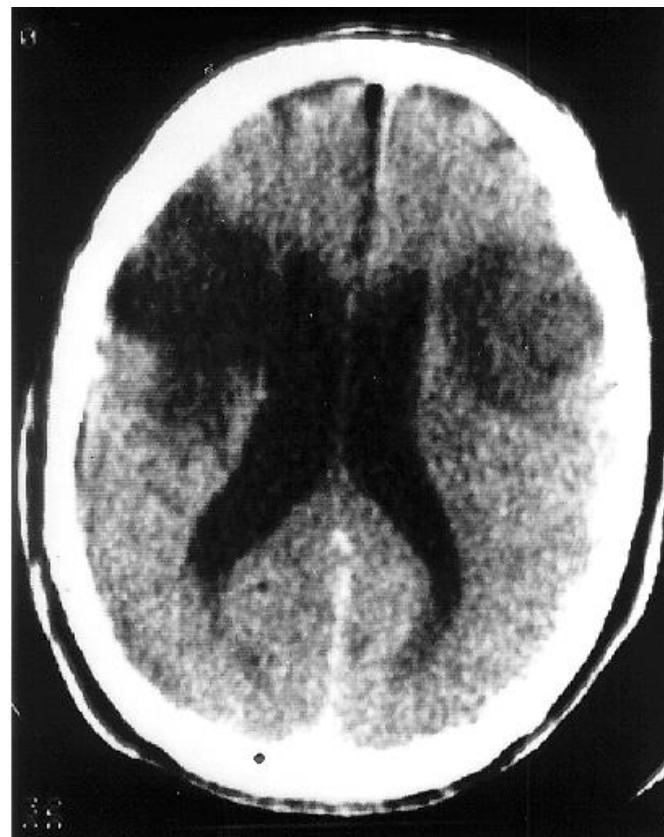
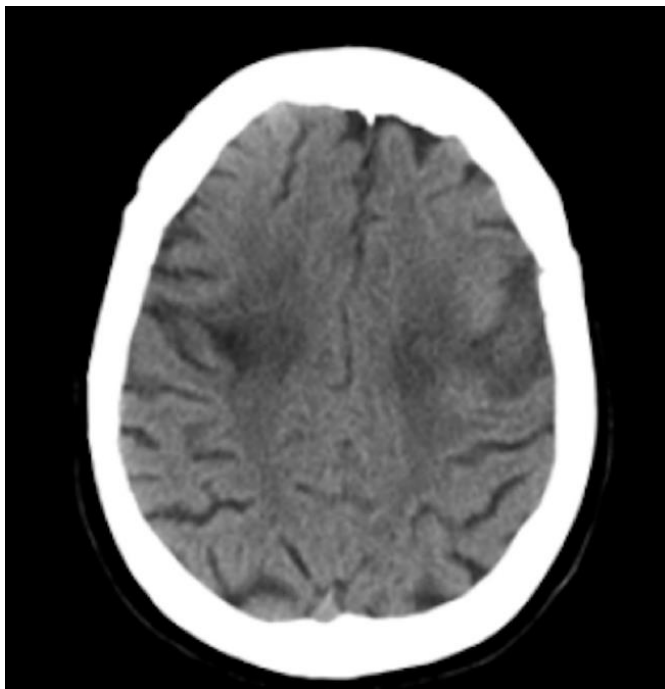


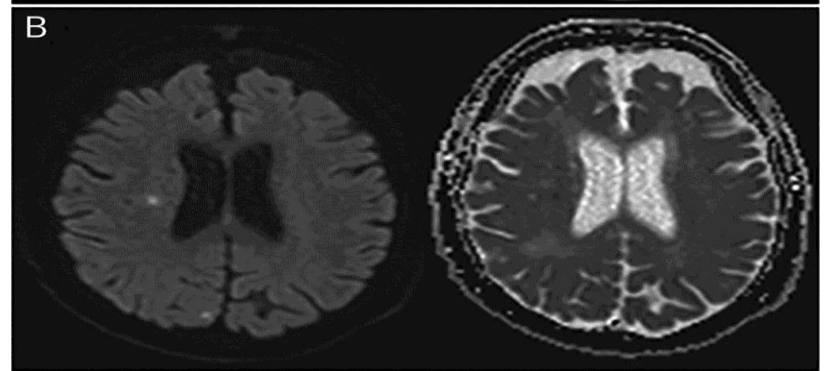
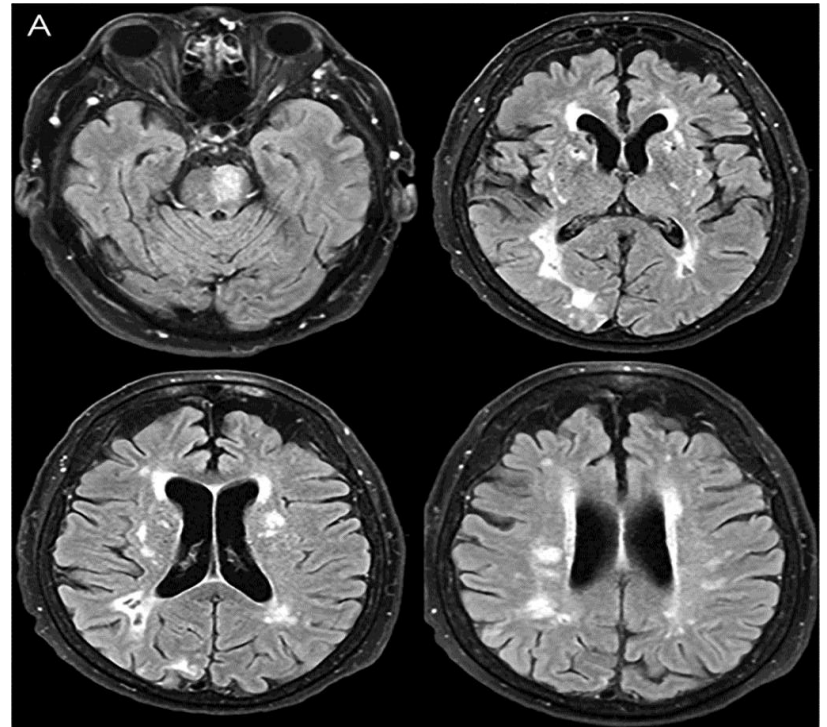
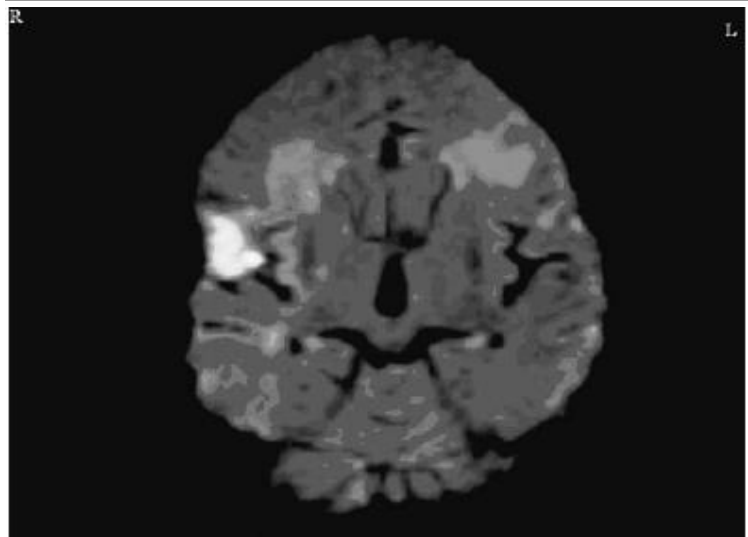
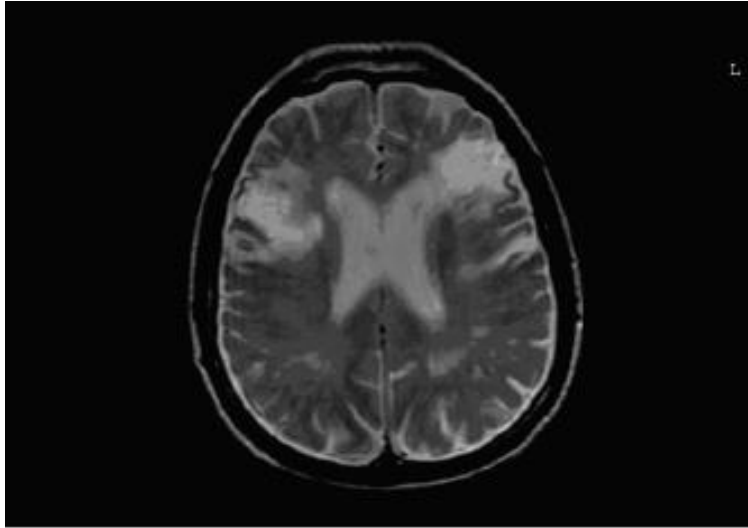


- Operculum frontale
- Operculum orbitale
- Operculum temporale
- Operculum frontoparietale



Projection bilatérale des voies cortico-bulbaires < nouvelle lésion (vasculaire) controlatérale nécessaire à la survenue du syndrome





Syndrome de Foix-Chavany-Marie

Diagnostic différentiel

- **Paralyse pseudo-bulbaire non corticale**
 - Apparition plus graduelle
 - Composante spastique
 - Dysarthrie et dysphagie **incomplète**
 - Labilité émotionnelle
 - Incontinence urinaire, troubles de la marche
 - Troubles cognitifs et réflexes archaïques frontaux
- Atteinte vasculaire des territoires vertébro-basilaire
 - Atteinte sensitivo-motrice des membres
 - Absence de dissociation automatico-volontaire
- Atteinte bilatérale du territoire de l'artère choroïde antérieure
- **Atteinte périphérique neuro-musculaire** (myasthénie gravis, botulisme, atteinte multiple des nerfs crâniens)
 - Absence de dissociation automatico-volontaire
 - Amyotrophie, perte de réflexe cornéen/massétéрин, signes EMG
 - Atteinte oculomotrice dans MG

Syndrome de Foix-Chavany-Marie

Traitement et pronostic

- Traitement selon étiologie
- Pronostic de récupération souvent médiocre
- Risque de pneumonie d'aspiration en phase aiguë
- Dysphagie et anarthrie souvent persistantes
- Alimentation par gastrostomie percutanée
- Quelques cas rapportés de réalimentation orale par des techniques manuelles utilisant la déglutition réflexe pharyngée et les informations sensorielles lors de la phase buccale

Six mois d'hospitalisation .
Poursuite du suivi en ambulatoire depuis juillet 2019.

- Evolution favorable du spasme facial et de la mobilité labiale à gauche



- Récupération partielle de la parole
 - Production des voyelles, consonnes labiales et labiodentales
 - Stratégies non verbales adéquates

- Récupération partielle de la sensibilité faciale et endobuccale
- Mobilité de la langue face au miroir :

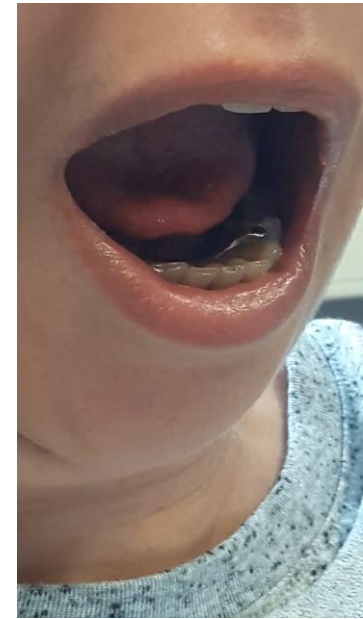
12 février



1^{er} mars



9 mai



Mais AUCUNE récupération fonctionnelle de la phase orale de déglutition

Rejet de l'alimentation entérale

- Après quelques semaines, fractionnement en bolus que la patiente injecte dans la sonde de gastrostomie.
- Manque de compliance : hypoglycémie.

Début des week-ends à la maison :

- Essais alimentaires seule chez elle : fausses routes sévères
 - Frayeurs mais recommence
- Revient le dimanche avec des glycémies très basses
 - Interdiction de retour le week-end n'a pas de sens car la patiente finira par rentrer chez elle

Rejet de l'alimentation entérale

« Solutions » proposées :

- Proposition de bolus « maison » car dégoût des poches d'AE
- Mise en place d'un bouton de gastrostomie pour le côté esthétique
- Suivi psychologique

➤ Reste inenvisageable pour la patiente de s'alimenter de cette façon

➤ Comment alimenter per os une patiente qui n'a pas de possibilité de phase orale?

Comment by-passer la phase orale?

Essai compote à la cuillère en déposant le bolus en base de langue

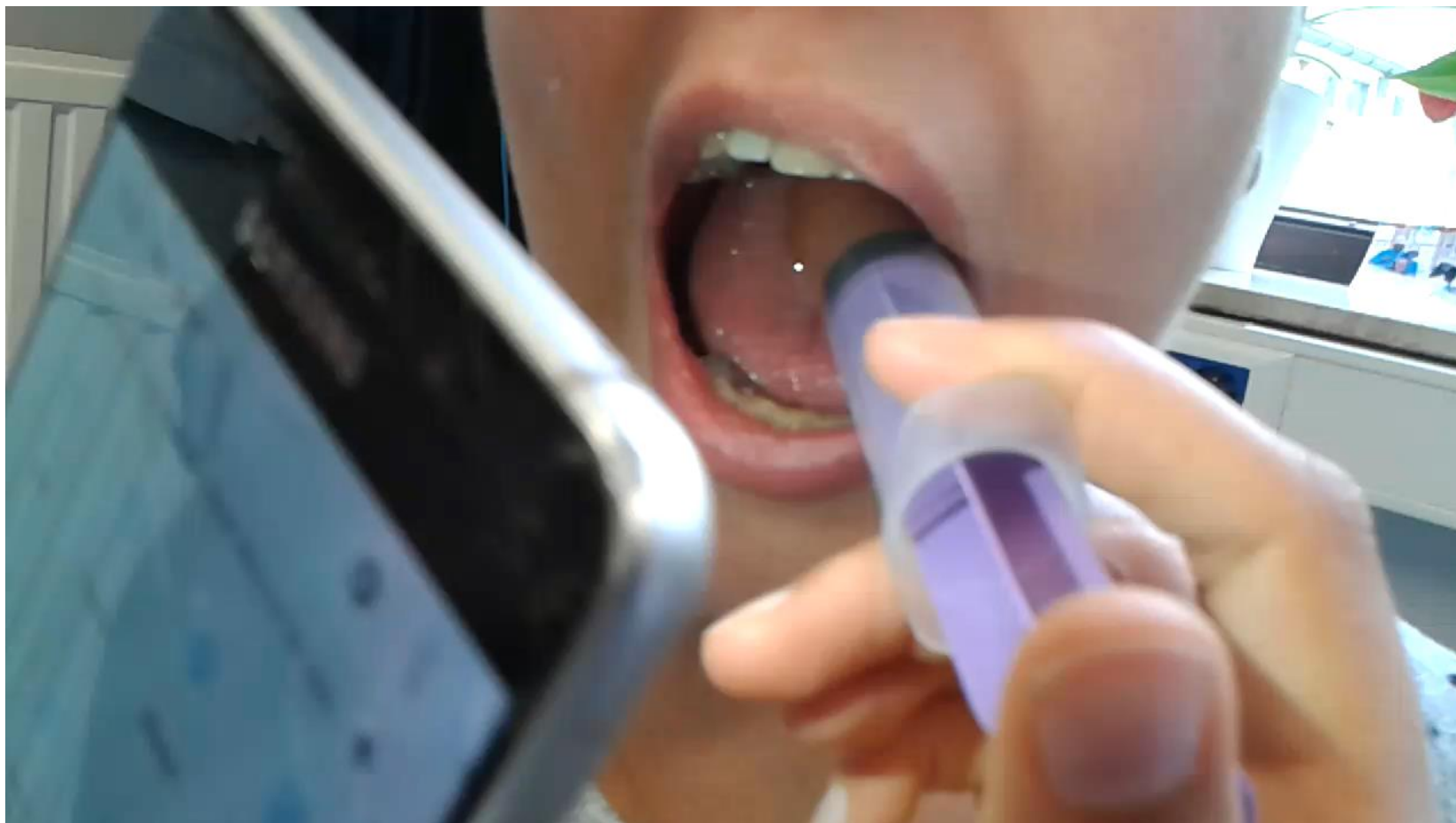
➤ Difficile en pratique

Même essai mais avec une seringue de 20 ml

➤ Mieux

Essais quotidiens à partir de fin mars 2019

- Fausses routes environ 1x sur 3 ou 4 essais au départ
- Après entraînement (de la patiente et du thérapeute!) : une compote entière sans toux chaque jour. Mais prend un temps considérable.
- Auscultation régulière des poumons : pas d'encombrement



Fibroskopie du 05/04/19



Après deux mois de stimulation à la seringue

- Compotes sous forme de gourde
- Essai d'autonomisation



MAIS interruption des essais le 12/07/19
suite à un spasme laryngé prolongé lors d'un essai.

- Actuellement environ un café sucré le matin, un peu d'eau dans la journée et deux seringues de 60 ml de « poche » le soir.
- Perte de poids, dénutrition, affaiblissement, problèmes de peau, risque de déshydratation, etc.

La patiente reste par ailleurs très compliant et demandeuse en logopédie mais quel espoir de récupération...?

Que pouvons-nous proposer à cette patiente?

Merci de votre attention et à vos avis...