



Reçu le :
11 juillet 2011
Accepté le :
21 juillet 2011

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Prise en charge des troubles de la déglutition

Management of swallowing disorders in neuromuscular diseases

O. Merrot^{a,*}, M. Guatterie^b, B. Chevalier^c

^a Consultation déglutition, centre chirurgical d'ORL et de cancérologie cervicofaciale, hôpital privé Jean-Mermoz, 55, avenue Jean-Mermoz, 69008 Lyon, France

^b Unité de rééducation de la déglutition, service de médecine physique et réadaptation, USN Tastet-Girard, CHU Pellegrin, 33076 Bordeaux cedex, France

^c Service de neuropédiatrie, centre de référence maladies neuromusculaires, CHU d'Angers, 4, rue Larrey, 49933 Angers cedex 9, France

Summary

Dysphagia is a targeted therapeutic problem in patients suffering from neuromuscular diseases and the monitoring of its evolution must take into account the three dimensions of swallowing: sensorimotor, sensorimotor, psycho-socio-cultural and nutritional. It is necessary to distinguish "Being able to eat" from "Wanting to eat". Reduced only to its nutritional "metabolic" component, swallowing also plays a fundamental role in protecting the airways. Clinical assessment may explore the nature and severity of the disorder. It is advantageously complemented by a videofluoroscopic and/or videoendoscopic evaluation. In case of insufficient textural and/or postural changes, enteral nutrition must be used (metabolic feeding) while continuing oral intake "for pleasure". Avoiding sarcopenia is required to maintain a muscular potential for swallowing, as well as a sufficient sputum potential. The tracheostomy tube is sometimes necessary because swallowing is also being able to dissociate swallowing from breathing. Surgical management can be seen as palliative surgery for swallowing disability when the limits of the "medical" treatment have been reached. The management of swallowing disorders in neuromuscular diseases remains a subject of controversy. It fits naturally into the wave of "breathe better" already well established. Let's bet that for the future, "better food for better living" is also a successful challenge!

© 2011 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Dysphagia, Tracheotomy, Neuromuscular disease, Swallowing surgery

Résumé

La dysphagie constitue une préoccupation importante dans l'évolution des pathologies neuromusculaires et doit intégrer trois dimensions de la déglutition : sensori-sentitivo-motrice, psycho-socio-culturelle et nutritionnelle. Il conviendra de bien distinguer le « pouvoir manger » du « vouloir manger ». Réduite à sa composante nutritionnelle « métabolique », la déglutition joue aussi un rôle fondamental dans la protection des voies respiratoires. Le bilan clinique, au cours d'un entretien prolongé, oriente sur la nature et la sévérité des troubles. Il est avantageusement complété par une vidéoradioscopie et/ou par vidéoendoscopie de la déglutition. En cas d'insuffisance des adaptations texturales et/ou posturales, une voie entérale doit être associée (alimentation métabolique) tout en continuant une alimentation orale « plaisir ». Éviter la sarcopénie, c'est maintenir un potentiel musculaire de déglutition mais également un potentiel d'expectoration suffisant. La canule de trachéotomie est parfois nécessaire, car déglutir c'est aussi dissocier la déglutition de la respiration. Les limites des thérapeutiques « médicales » atteintes, la prise en charge chirurgicale peut alors se concevoir comme une chirurgie palliative des limitations fonctionnelles de la déglutition. Elle comporte une chirurgie dite de récupération de la déglutition propulsive pharyngée et une chirurgie dite de récupération de la déglutition laryngée protectrice des voies respiratoires. La prise en charge des troubles de la déglutition dans les pathologies neuromusculaires reste un sujet de controverses. Elle s'inscrit naturellement dans la vague du « mieux respirer » déjà bien codifiée. Gageons que pour l'avenir, « mieux manger pour mieux vivre » soit également un défi réussi !

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Dysphagie, Trachéotomie, Pathologies neuromusculaires, Chirurgie de la dysphagie

* Auteur correspondant.
e-mail : docteurmerrot.orlmermoz@gmail.com

Introduction

L'évolution des troubles de la déglutition dans la pathologie neuromusculaire s'effectue progressivement par altération de la phase propulsive. La dysphagie peut néanmoins être précocement invalidante. L'atteinte respiratoire touche le plus souvent les muscles expiratoires altérant la qualité de la toux et conduisant à un déficit ventilatoire. L'altération musculaire inspiratoire est également impliquée dès lors que les pressions sont inférieures à 20 %. La fonction respiratoire devra toujours être associée à la prise en charge de la déglutition.

Définitions

La déglutition est un mécanisme spontané et naturel permettant l'acheminement du contenu de la cavité orale et/ou du pharynx (sécrétions et/ou aliments) depuis les lèvres jusqu'à l'estomac via l'œsophage.

Cette activité physiologique doit être synchrone et harmonieuse et met en jeu des mécanismes sensori-sentitivo-moteurs plus ou moins complexes et plus ou moins réflexes. Sa finalité, habituellement reconnue comme telle par le plus grand nombre, est la préservation de la fonction vitale à travers sa dimension de nutrition. Ainsi, le terme déglutition est-il bien souvent réduit à sa composante nutritionnelle « métabolique » et se confond entièrement avec le terme d'alimentation alors qu'il n'en constitue qu'un élément biologique, important certes mais non exclusif. Mais l'activité de déglutition joue un rôle fondamental dans la protection des voies respiratoires. Il existe une déglutition laryngée protectrice des voies respiratoires qui précède une déglutition pharyngée propulsive. L'apnée est donc obligatoire mais n'est possible que si la respiration est adéquate et optimale. Ainsi déglutir c'est avant tout sécuriser l'arbre respiratoire supérieur et inférieur avant le passage du bol alimentaire, des sécrétions et/ou de la salive.

Par ailleurs, il convient de bien garder présent à l'esprit sa dimension psycho-socio-culturelle dans notre pays où la gastronomie n'est pas un vain mot. Le diagnostic de troubles de la déglutition chez un patient porteur d'une maladie neuromusculaire doit être posé en prenant en considération l'ensemble des éléments sus-décrits : alimentation, respiration, perception, gustation et communication. En effet, ce concept plus global d'oralité permet d'approcher au mieux les desideratas du patient et de sa famille dans une perspective du primum non nocere. Il convient donc de bien distinguer le « pouvoir manger » du « vouloir manger ».

En pédiatrie, cette dimension a connu, à juste titre, un essor durant ces dernières années car la surcharge de soins médicaux dans la petite enfance et l'agressivité autour de la sphère orofaciale sont des facteurs de risque de dysoralité. L'adaptation des équipes aux compétences sensorimotrices du

nourrisson doit conduire à éviter l'abandonnisme vis-à-vis de l'alimentation orale.

La succion déglutition doit être accompagnée, soutenue par des gestes simples (assistance à la fermeture labiale par exemple) réalisés au mieux par la famille. Elle permettra un ancrage narratif garant des potentialités bucco-linguofaciales à l'acceptation des futurs aliments. Déglutition « plaisir » et déglutition « nutritive » doivent donc être associées précocement.

La désensibilisation du réflexe nauséux, présent naturellement chez le nourrisson, est réalisée par ses expériences orales. L'incapacité motrice de porter ses mains, et les éléments de son environnement à la bouche, limite les expériences sensorielles autour des textures, températures, goûts... et la mise en place de praxies buccolinguales vecteurs de cette exploration. Ces praxies sont les prémices de la mastication et de la motricité du temps buccal. La permanence de cet hypernauséux, associée à des expériences négatives liées aux soins favorisent les échecs d'alimentation, même partiels et peut compromettre la gestion optimale de l'état buccodentaire, source de phénomènes algiques invalidants.

Tout au long de la vie, cette oralité doit être respectée, adaptée et stimulée pour en limiter la régression (désafférentation) et maintenir un accès sensoriel cohérent de la sphère buccale, qui permettra d'avoir des conduites motrices possibles.

Problématiques des maladies neuromusculaires

Les éléments physiologiques et physiopathologiques concernant l'évaluation et la prise en charge des troubles de la déglutition (chez l'adulte et chez l'enfant) ont connu des progrès conséquents depuis ces dix dernières années mais il semble indispensable de garder à l'esprit une simplification pragmatique du « parcours de déglutition » afin de le rendre plus lisible et surtout plus accessible au plus grand nombre en conservant, comme élément interactif, le partage soignant-soigné. Les centres d'expertises de la déglutition sont des phares indispensables afin de « promouvoir », enseigner, traiter et développer la recherche clinique appliquée dans ce domaine. Ils ne peuvent pas, à l'évidence, contenir la masse croissante des demandes de la population « dysphagique » sur l'ensemble du territoire et il est par conséquent nécessaire de générer une « expertise de proximité ».

Bilan clinique

Ce bilan clinique devra répondre à quatre questions simples mais urgentes :

- existe-il un risque majeur de fausses routes avec inhalations lors de l'alimentation orale ?

- existe-t-il une évolution clinique et/ou métabolique patente de dénutrition ?
- le patient possède-t-il les capacités sensori-sensitivo-motrices et psychologiques suffisantes pour protéger efficacement son arbre aérien inférieur ?
- existe-t-il une évolution clinique et/ou métabolique patente d'altération de la fonction ventilatoire ?

L'interrogatoire ou plus exactement l'entretien avec le patient permet dans la majorité des cas d'appréhender le diagnostic qui sera corroboré par les explorations complémentaires. Il s'associera à un examen ciblé, une évaluation par radiocinéma (vidéoradioscopie) et/ou par vidéoendoscopie de la déglutition. En cas de suspicion de dysfonctionnement de l'œsophage (notamment du sphincter supérieur de l'œsophage ou SSO), l'évaluation manométrique complètera avantageusement la radiocinéma en démasquant d'éventuels troubles du corps et de l'œsophage.

Traitement

Prise en charge médicale

La thérapeutique comme le diagnostic doit se concevoir en équipe (consultation, réflexion) transdisciplinaire et en collaboration avec :

- le patient et sa famille ;
- les soignants ;
- l'orthophoniste ;
- le kinésithérapeute ;
- le diététicien ;
- l'ergothérapeute ;
- et toute personne susceptible de s'impliquer dans le processus de soins.

Cette partie de la prise en charge est donc largement basée sur l'éducation thérapeutique. Dans un premier temps, l'axe est articulé autour de l'apprentissage des techniques de protection des voies aériennes. L'objectif est de limiter la dangerosité de l'ingestion orale en réduisant de façon concomitante l'anxiété anticipatoire secondaire au rappel de la dernière fausse route. Une prise en charge par des rééducateurs de la déglutition et la diététicienne peut ainsi aider le patient par des stimulations thermiques et tactiles sur les zones déclenchant la déglutition, un travail spécifique de chaque mouvement composant la déglutition, et en apprenant au patient des manœuvres facilitatrices (par exemple, la déglutition supraglottique : inspirer, avaler, tousser, ravalé...).

La valence hédonique (saveurs et arômes) est intégrée dans ce schéma pour réactiver le « vouloir manger », pierre incontournable de l'édifice « déglutition ». L'appétit ne vient-il pas en mangeant ? La dimension comportementale de la déglutition ne doit être ni négligée ni surexprimée car la mécanique dans les pathologies neuromusculaires est « fonctionnellement et objectivement » altérée. Lorsque la propulsion

pharyngée est insuffisante, il convient d'en informer le patient et de mettre en place des adaptations texturales et/ou posturales adéquates et ne pas attendre « l'épuisement psychologique » d'un patient ultra volontaire et/ou l'apparition d'une dénutrition !

Tout au long de la prise en charge, la réévaluation objective et régulière des troubles autorise, dans le cadre d'une décision partagée, d'envisager au plus tôt des solutions plus « invasives » afin de préserver le capital restant (respiratoire, musculaire et/ou psychologique). L'objectif clairement défini étant, non pas tant d'améliorer à tout prix l'espérance de vie que de bien conserver une qualité de vie en bonne santé. Il ne faut ainsi pas retarder l'heure de la mise en place d'une sonde de gastrostomie pour permettre une alimentation métabolique (nutrition : problématique de quantité d'aliments à avaler et donc de nombres de déglutitions à effectuer) adaptée tout en continuant une alimentation orale « plaisir » (problématique de qualité d'aliments agréables et possibles à avaler) avec ou sans ingestion. Le thérapeute doit s'efforcer de préserver et d'optimiser ce qui subsiste comme capacité chez le patient porteur d'une maladie neuromusculaire a fortiori avec des troubles de la déglutition. Éviter la sarcopénie, c'est maintenir un potentiel musculaire de déglutition mais également un potentiel d'expectoration (toux efficace) suffisant.

Prise en charge chirurgicale

De même, il ne faut pas retarder indéfiniment l'heure de la mise en place d'une canule de trachéotomie. Déglutir c'est aussi dissocier la déglutition de la respiration et il faut donc obligatoirement être en capacité d'avoir un temps d'apnée suffisant. Toute altération des capacités ventilatoires pré-existant à la déglutition réduit considérablement ce potentiel.

Dans certains cas, les mesures thérapeutiques « médicales » ne donnent pas entière satisfaction au patient soit parce qu'elles sont insuffisamment efficaces, soit parce que le patient voit ses exigences s'accroître avec l'amélioration partielle de ces troubles. La prise en charge chirurgicale peut alors se concevoir comme une chirurgie palliative du handicap de la déglutition. Cette chirurgie sera proposée afin de corriger, compenser un déficit « incurable » et/ou permettre d'améliorer le seuil de restauration de la fonction de déglutition. Elle peut ainsi parfaitement s'intégrer dans une perspective utile et nouvelle en association avec l'ensemble des mesures « médicales » habituelles. Toute la difficulté réside cependant dans le choix, parfois obligatoire, entre la fonction vocale et la fonction de déglutition. Ce choix devra donc être fait conformément à la décision partagée avec un consentement éclairé (du patient et de sa famille) dans le cadre d'une réflexion transdisciplinaire d'équipe experte et expérimentée. L'acte technique n'est, comme souvent en chirurgie, qu'une partie infime du processus thérapeutique.

Deux orientations chirurgicales peuvent être artificiellement évoquées brièvement.

Chirurgie dite de récupération de la déglutition propulsive pharyngée

Les traitements du muscle cricopharyngien ont pour objectif de réduire sa tonicité, afin de faciliter la clairance de la vidange hypopharyngée. Il s'agit de la section du muscle par voie endoscopique ou cervicale (myotomie, myomectomie). L'injection de toxine botulique, est d'efficacité plus variable dans le cas de fibrose musculaire. De plus, la force et l'efficacité de la contraction-propulsion pharyngée constitue un élément clef avant toute chirurgie du muscle cricopharyngien.

Les pharyngoplasties sont indiquées si le pharynx est parétique en association avec une thyroplastie. Dans ce cas, une myomectomie seule n'est pas justifiée, voire dangereuse. Les techniques de suspension laryngée sont parfois proposées. La diminution de l'ascension du larynx au cours de la déglutition entraîne une moins bonne protection des voies aériennes pendant le temps pharyngé et une limitation de l'ouverture passive du muscle cricopharyngien, et donc un risque accru de fausses routes.

Chirurgie dite de récupération de la déglutition laryngée protectrice des voies respiratoires

Elle pose un problème éthique car elle altère ou supprime la fonction phonatoire. Cette problématique doit être clairement évoquée avec le patient et sa famille, en harmonie avec l'équipe soignante.

Si l'art du compromis (déglutition-phonation) prévaut, il n'est que rarement possible. La réversibilité est constamment évoquée par les auteurs, preuve s'il en est de la dimension éthique, mais au final, elle n'est qu'exceptionnellement demandée par le patient (les pathologies sont en effet soit fixées au stade de séquelles majeures soit aggravées au cours de leur évolution).

De nombreuses techniques chirurgicales existent mais schématiquement ces techniques peuvent être regroupées en deux classes :

- les fermetures laryngées sans séparation laryngotrachéale avec trachéotomie ;
- les fermetures laryngées avec séparation laryngotrachéale avec trachéostomie.

Le principe est de dissocier partiellement et totalement l'axe digestif de l'axe aérien.

Le larynx est donc occlus par voie endoscopique ou cervicale soit partiellement soit totalement. Cette fermeture peut s'effectuer sur les cordes vocales, les bandes ventriculaires et/ou l'épiglotte. Elles étaient initialement décrites pour traiter les troubles sévères de la déglutition mais il paraît désormais intéressant d'ouvrir ces traitements aux troubles modérés afin d'améliorer la qualité de vie au quotidien et de repousser un peu plus les limites du possible en terme d'alimentation orale.

Conclusion

S'intéresser à une difficulté, c'est commencer à la résoudre. Dans le domaine complexe des maladies neuromusculaires, la recherche a parcouru un chemin palpable au quotidien dans de nombreuses directions. La prise en charge des troubles de la déglutition n'échappe pas à cette constatation. Du diagnostic au traitement, elle fait partie intégrante de la dynamique transdisciplinaire des traitements proposés aux patients. Elle s'inscrit naturellement dans la vague du « mieux respirer » déjà bien codifiée. Gageons que pour l'avenir, « mieux manger pour mieux vivre » soit également un défi réussi !

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.