

# Syndrome de Moebius et rééducation orthophonique

## Nouvelles approches rééducatives

---

*Frédéric MARTIN, Orthophoniste, Paris*

*Chargé d'Enseignement aux Départements Universitaires d'Enseignement et de Formation en Orthophonie (DUEFO) de Paris, Lille et Caen*

Le syndrome de Moebius est une atteinte congénitale du nerf facial (nerf VII) entraînant généralement une paralysie faciale bilatérale qui concerne tout le territoire supérieur de la face, de la commissure des lèvres jusqu'aux muscles du front. Souvent, l'abaisseur de la lèvre inférieure (DAO) et les muscles du cou (platysma) restent actifs. La paralysie est associée à une atteinte des muscles oculo-moteurs (nerf VI) dans 80% des cas, une parésie linguale (nerf XII) dans 30% des cas et plus rarement une atteinte du nerf trijumeau (nerf V), nerf de la sensibilité faciale et de la mastication (8% des cas). Parfois, la paralysie est incomplète (formes mineures) ou unilatérale et l'on peut voir une activité motrice, même faible, sur la joue et l'orbiculaire des paupières. Dans ces derniers cas, une rééducation active peut améliorer la motricité résiduelle et permettre un léger sourire en déconditionnant l'action des muscles abaisseurs.

La rééducation des enfants présentant un syndrome de Moebius, quand il n'y a pas chirurgie, consiste à travailler la fermeture des lèvres de façon à améliorer l'intelligibilité (les phonèmes bilabiaux [p, b, m, f] et les voyelles [i, ou] étant les plus difficiles à produire) et permettre une mastication plus aisée en réduisant les fuites labiales. La joue étant immobile, il y a généralement surcompensation de l'abaisseur de la lèvre inférieure ce qui donne cette mimique caractéristique d'étirement de la lèvre vers le bas. On propose également des exercices de succion/déglutition, d'articulation, de praxies linguales, de stimulations sensorielles. Il est conseillé que cette rééducation soit démarrée précocement.

Les progrès récents de l'imagerie médicale ont permis de mieux comprendre les mécanismes qui entrent en jeu dans la production des mouvements, le rapport subtil entre les voies sensitives et les voies motrices, les phénomènes de neurotisation de muscle à muscle. On sait que le cortex pré-frontal joue un rôle majeur dans la commande motrice et qu'il existe une forme de superposition entre la carte motrice et la carte somato-sensorielle. Par ailleurs, le nerf facial ne fonctionne pas de manière isolée mais est très lié à la fonction du nerf trijumeau (il existe une boucle dite « trigémino-

faciale » entre les noyaux de ces deux nerfs, ainsi que des anastomoses entre le VII et le V et le XII au niveau des terminaisons nerveuses).

Ces recherches nous permettent de voir la rééducation de façon un peu différente : jusqu'à maintenant, celle-ci était axée surtout sur le renforcement moteur, des lèvres en particulier, par des exercices de praxies, voir d'électrostimulation des joues. Dans le cas d'une diplégie complète, les résultats restent modérés. Même si on ne laisse pas de côté les exercices praxiques, on a tendance maintenant à développer l'aspect sensoriel, c'est-à-dire des stimulations qui passent par les voies sensitives, les voies motrices offrant peu de réponses. On utilise les vibrations, le chaud/froid, des effleurages légers, les pressions fortes, les stimulations à l'aiguille. Il est intéressant de proposer ce travail très précocement. Le but est de permettre une fermeture labiale sans surcompensation du menton et des muscles déprimeurs de l'angle de la bouche (DAO), même s'il n'existe aucun sourire. Obtenir une fermeture labiale doit permettre dans un premier temps d'améliorer la mastication en évitant les fuites d'aliments puis de permettre une articulation plus intelligible. Le biofeedback est maintenant souvent utilisé en rééducation afin de mieux contrôler les mouvements. Cet appareil recrute l'activité musculaire par des électrodes de surface posées sur la peau. Il n'envoie pas de courant mais capte celui produit par le muscle. On choisit un seuil au-delà duquel l'appareil déclenche un son ou allume des petites diodes lumineuses ; cela permet au patient de mieux contrôler l'activité du muscle grâce au retour sonore ou visuel (feedback). On peut ainsi mieux équilibrer les rapports musculaires.

Des études récentes ont montré l'importance de la mobilité linguale dans l'intelligibilité de la parole qui viendrait compenser l'absence de force labiale (Terzis J.K.). Une attention toute particulière doit être portée à la rééducation linguale par des exercices visant à augmenter l'amplitude des mouvements (mouvements latéraux, de recul et d'avancée, déplacements verticaux, mobilité intrinsèque). Comme pour les lèvres, on développe les stimulations sensorielles et proprioceptives par des exercices de reconnaissance de formes et de textures, des exercices de déglutition/mastication, de stimulation du goût et de l'olfaction. Parfois, la langue devient un muscle de substitution qui vient pallier au déficit labial, en particulier pour la production des phonèmes bilabiaux.

D'autres études ont montré que l'exagération ou la mauvaise réalisation de certaines mimiques pendant la parole pouvait induire en erreur l'auditeur qui se sert naturellement de la lecture labiale pour affiner sa compréhension. Ainsi, on a montré que l'intelligibilité de la parole des personnes atteintes d'un syndrome de Moebius était meilleure sur un enregistrement audio que sur un

enregistrement vidéo (Von Berg S.). Ceci montre la nécessité de limiter les surcompensations, en particulier au niveau des lèvres.

Lorsque l'atteinte est bilatérale et complète, on peut obtenir parfois un léger déplacement de la commissure labiale, qui s'expliquerait par des phénomènes de neurotisation via le nerf trijumeau ou le nerf hypoglosse, mais celui-ci reste limité. On a alors recours à la chirurgie, qui peut être proposée maintenant assez précocement, cela dépendant essentiellement de la motivation de l'enfant car la chirurgie demande une participation active dans la rééducation. En France, la technique de Myoplastie d'Allongement du muscle Temporal (MAT - Labbé D.) est préférée au transfert de lambeau libre. Cette technique est maintenant bien connue et est associée à un protocole de rééducation pré et post opératoire spécifique. Le muscle temporal étant désolidarisé de la mandibule pour être relié à la lèvre supérieure, il perd sa fonction masticatrice pour devenir le muscle du sourire. Pour augmenter sa capacité, on utilise l'électrostimulation pendant les quelques semaines qui suivent l'intervention. On travaille parallèlement sur l'imagerie mentale du sourire, c'est-à-dire que l'on cherche à renforcer le contrôle cérébral en stimulant la région corticale responsable de la mimique faciale (celle-ci ayant été peu sollicitée en raison de l'absence de mimiques depuis la naissance). Pour cela, on utilise des logiciels de traitement de l'image qui peuvent être des outils très intéressants pour affiner les mouvements. On doit en même temps « déprogrammer » l'action des muscles DAO qui souvent retiennent la commissure des lèvres vers le bas. Les injections de toxine botulique dans ces muscles sont souvent recommandées.

En conclusion, la rééducation revêt deux aspects en fonction du moment où l'on intervient :

- en premier lieu, la rééducation de l'articulation et la mastication. Il s'avère que la langue, à la fois sur le plan praxique mais aussi sensoriel et proprioceptif, doit être particulièrement stimulée, souvent en association avec des exercices de phonation. Le travail du sphincter labial doit consister en la recherche d'un équilibre sans développement excessif de mouvements de substitution. C'est ce rapport subtil entre une langue très « habile » et des lèvres sans tension exagérée qui permet une meilleure intelligibilité de la parole ainsi qu'une déglutition plus efficace.
- En second lieu, la rééducation de la mimique faciale. Soit il s'agit de gagner un peu sur les mouvements de la commissure, ou sur la recherche d'une ébauche de sourire dans les cas de formes incomplètes, soit on intervient dans le cadre d'une chirurgie, le plus souvent une MAT. Outre le travail spécifique sur l'assouplissement des tissus et l'étirement des commissures, on cherche à développer le contrôle cérébral du sourire par des exercices

d'image mentale des mouvements, de stimulation corticale au moyen de feedback visuels et sonores.

Enfin, on sait que l'absence de mimiques, donc la difficulté à transmettre ses émotions par le visage, surtout devant un public tout venant, est l'une des principales gênes ressentie par les personnes atteintes du syndrome de Moebius. Ces derniers temps, les médias ont informé, parfois maladroitement, sur les atteintes fonctionnelles et esthétiques du visage, en particulier dans le cadre des greffes de la face qui se pratiquent depuis 5 ans. Il y a là un travail de communication à poursuivre de façon à ce que l'on cesse progressivement d'associer expression faciale et reflet de la personnalité. On ne peut s'empêcher d'évoquer le philosophe Emmanuel Lévinas qui, à propos du visage, disait ceci : *« c'est lorsque vous voyez un nez, des yeux un front, un menton, et que vous pouvez les décrire, que vous tournez vers autrui comme vers un objet. La meilleure façon de rencontrer autrui, c'est de ne même pas rencontrer la couleur de ses yeux ! »* (Éthique et Infini)