

L'explication diagnostique : ce qu'il faut dire et ce qu'il ne faut pas dire



Béatrice Garcin

Service de neurologie, Hôpital Avicenne, 125 rue de Stalingrad, 93000 Bobigny.

Pourquoi parler de l'annonce ? (ou ce qu'il ne faut pas faire)

Il n'est en effet pas classique, de prévoir dans un congrès médical, une session dédiée à l'annonce diagnostique d'une maladie curable et fréquente. En effet, l'annonce diagnostique suit en général un déroulement bien codifié : le médecin explique le diagnostic, sur quels arguments il l'a posé, et propose une prise en charge thérapeutique. Ce déroulement permet au patient de bien comprendre sa pathologie et d'être acteur dans sa propre prise en charge. Pourtant, dans les troubles neurologiques fonctionnels, ce déroulement n'est le plus souvent pas respecté.

- Pourquoi l'annonce n'est souvent pas (ou pas bien) faite ?

Les troubles neurologiques fonctionnels (TNF) constituent le 2^e motif de consultation en neurologie [1], il s'agit d'une maladie en tant que telle, identifiée dans la Classification Internationale des maladies, et dont le diagnostic repose sur des arguments cliniques positifs. Pourtant, le diagnostic de TNF n'est souvent pas donné aux patients. Plusieurs explications rendent compte de cette problématique.

Tout d'abord, les neurologues se sont désintéressés de ce trouble depuis plusieurs décennies et la majorité d'entre eux considère même que ce n'est pas de leur ressort [2]. Les patients sont souvent stigmatisés dans leur parcours de soin [3] avec encore parfois une assimilation de leur trouble à de la simulation [4]. L'explication principale à cela est le manque de formation des jeunes médecins [5]. En effet, près de la moitié des jeunes neurologues en France n'ont jamais reçu de cours sur cette pathologie. Ils se sentent donc démunis et posent souvent un diagnostic par élimination plutôt qu'un diagnostic positif. Ils ne font par conséquent pas de réelle annonce diagnostique, mais plutôt un listing des maladies éliminées et renvoient le patient vers le psychiatre, lui-même souvent peu armé face à ces patients [5]. C'est ainsi que débute souvent un long parcours d'errance, de consultation de spécialistes en spécialistes, qui fait perdre beaucoup de temps dans la prise en charge, et aboutit à des délais diagnostiques allant de 4 ans pour les troubles moteurs, 6 à 7 ans pour les crises fonctionnelles dissociatives [7].

- Ce qu'il ne faut pas faire et pourquoi ?

Il est important d'éviter certains comportements lors de la prise en charge des patients souffrant de Trouble Neurologiques Fonctionnels. Voici ce qu'il ne faut pas faire :

- Douter du patient : La proportion de patients présentant un tableau clinique de TNF lié à une simulation ou un trouble factice est extrêmement faible [8]. Le patient rapporte des symptômes, il y a toutes les raisons de le croire, et il est très probable qu'il ne simule pas. Le doute du médecin est perceptible et induit un comportement méfiant qui altère d'emblée la relation médecin-malade. Le patient se sent incompris et rejeté par le système de santé, ce qui risque de pérenniser le trouble et d'induire des difficultés pour les prises en charge futures (méfiance du patient).
- Poser un diagnostic négatif : Les patients entendent souvent dire : « tout est normal », « vous n'avez rien », ou encore « c'est dans votre tête ». En effet, ce diagnostic négatif est source de beaucoup d'anxiété, car le patient se sent incompris dans ses symptômes, il se sent isolé, et sans aucune solution. De plus, cela a un effet culpabilisant, car « si il n'y a rien et que c'est dans ma tête, c'est donc que c'est moi qui suis responsable de ce symptôme » ! Pourtant, tout n'est pas normal, il y a bien des symptômes, liés à un dysfonctionnement de réseaux cérébraux, et, subis par le patient, avec un retentissement au quotidien.
- Se contenter d'éliminer une cause neurologique : ex : « il n'y a pas de maladie neurologique », « vous n'avez pas de sclérose en plaque ». Cela risque d'induire une inquiétude injustifiée sur l'existence d'une maladie rare et grave, peut être inconnue. Cela augmente aussi les interrogations sur la possibilité d'un diagnostic alternatif non consensuel (maladie de Lyme séronégative ? Intoxication aux métaux lourds ? Sensibilité aux ondes électromagnétiques ?) et augmente l'utilisation de médecines alternatives qui peuvent parfois détourner le patient d'une prise en charge efficace.

Comment doit se faire l'annonce ? (ce qu'il faut faire)

- Pourquoi c'est important ?

L'annonce diagnostique est une étape cruciale de la prise en charge [9]. Lorsque cette étape se déroule bien, cela permet une adhésion du patient au diagnostic et à la prise en charge. Cette adhésion est corrélée à un meilleur pronostic [10]. Cela permet de rendre le patient acteur de ses soins, ce qui est indispensable dans les TNF. La prise en charge reposera ensuite essentiellement sur l'appropriation du diagnostic et sur un investissement individuel dans une rééducation multidisciplinaire individualisée, reposant en grande partie sur les traitements physiques dans les troubles moteurs fonctionnels, et sur les psychothérapies dans les crises fonctionnelles dissociatives. De plus, une explication bien menée peut suffire à améliorer significativement les symptômes. Ainsi, il est démontré qu'une explication bien menée permet de faire disparaître les crises fonctionnelles dissociatives dans un tiers des cas. C'est un temps crucial où le patient peut se sentir soit reconnu, compris, apaisé ou au contraire rejeté et stigmatisé selon l'approche et les mots utilisés.

- Comment procéder ? (Cf. *Tableau 1*)

Tableau 1 : Exemples de phrases pouvant être utilisées lors de l'annonce diagnostique pour aborder différents aspects. Il est très important de moduler les propos en fonction du contexte, de ce qui est pertinent pour le patient, et en fonction du niveau de compréhension et d'éducation.

Problématique	Exemples
Annonce diagnostique	« Vous souffrez d'un trouble neurologique fonctionnel pour les raisons suivantes : symptômes positifs, examens complémentaires compatibles, ... »
Général	« Le TNF est lié à un dysfonctionnement cérébral. Un peu comme si le logiciel que vous avez installé dans votre ordinateur ne répondait plus correctement, alors même que les composants de l'ordinateur sont intacts. » ou encore « comme si les cordes de votre guitare étaient désaccordées alors que la guitare est intacte »
Dualité corps-esprit	« On me dit que c'est dans ma tête » (patient) - « le TNF concerne le cerveau et le corps, les deux fonctionnant ensemble » Ou avec un trait d'humour souvent apprécié « En effet, ils ont raison, votre cerveau est bien dans votre tête »
Parésie d'un membre	« Remarquez-vous la manière dont votre cerveau a fait bouger votre jambe lors de la manœuvre ? » (signe de Hoover ou autre signe d'attention détournée) « Cela montre que votre cerveau est capable d'envoyer le message jusqu'à votre jambe (commande automatique), mais que ce message dysfonctionne par moments (commande volontaire) »
Déficit sensitivo-moteur	Comparaison avec le syndrome de membre fantôme « lorsqu'une personne subit une amputation de membre, son cerveau persiste parfois à penser que ce membre existe toujours. Dans le TNF, c'est l'inverse. Le membre est toujours là, mais le cerveau a parfois du mal à en être conscient. Comme s'il avait disparu de son logiciel. »
Trouble moteur	« Les études sur le fonctionnement du cerveau dans le TNF ont montré que certaines parties du cerveau étaient trop actives, et d'autres moins. Normalement, nous n'avons pas à penser à la manière dont nous devons bouger nos bras ou nos jambes. Dès que notre cerveau se focalise trop sur ces mouvements, c'est là que ça déraile. Un peu comme lorsqu'on se concentre pour dormir face à une insomnie, cela amène à l'effet inverse. »
La dissociation (crises fonctionnelles dissociatives)	« Mécanisme de dissociation: protecteur face à un traumatisme, peut devenir un réflexe invalidant »
Douleurs	« La douleur chronique est souvent en lien avec une dysrégulation des systèmes de ressenti de la douleur. Comme si le bouton de volume de ce système était au maximum, peu importe ce qui se passe. Ce phénomène s'appelle « la sensibilisation centrale », et partage des mécanismes similaires au TNF »
Physiopathologie	« Il n'y a pas une seule cause à cette maladie » « Plusieurs éléments peuvent augmenter le risque de développer un TNF » « Vous êtes plus à risque que les autres pour plusieurs raisons (selon les contextes, énumérer différents facteurs de risque identifiés) »

Comment aborder le traumatisme	<p>« Ce n'est pas forcément votre cas, mais on sait qu'en moyenne les personnes qui souffrent de TNF ont plus vécu de traumatismes dans l'enfance que les autres »</p> <p>« Les trauma dans l'enfance modifient la manière dont le cerveau se développe »</p> <p>« Les connexions sont en mode survie »</p>
Pronostic	<p>« Ces symptômes, même après plusieurs années, sont réversibles, sous réserve d'un diagnostic correctement posé et d'une prise en charge adaptée » (Mais cela demande parfois du temps pour que chaque patient trouve ce qui fonctionne chez lui)</p>
Rééducation physique	<p>« Le cerveau a intégré que votre corps normal est comme ça, il faut le rééduquer »</p> <p>« Le kinésithérapeute utilisera différentes techniques pour favoriser les mouvements automatiques normaux et rééduquer votre cerveau »</p> <p>« Il s'agit de manoeuvres de réapprentissage et de reconnexion »</p>

L'obtention d'une adhésion diagnostique est indispensable, et plusieurs éléments peuvent y participer.

Elle se fait principalement par le neurologue, en raison de la présentation clinique neurologique. Le neurologue pourra expliquer les signes positifs et les éléments d'interrogatoire et paracliniques ayant permis le diagnostic. La description et la discussion des signes cliniques permettent d'introduire la notion cruciale de potentielle réversibilité du trouble. Par exemple, en montrant à un patient, dans une atmosphère bienveillante, la vidéo de son membre qui retrouve sa fonction sous l'effet de la distractibilité, il peut plus facilement appréhender la possibilité de récupération d'un mouvement normal. Les éléments de l'annonce diagnostique devront souvent être repris à différents temps par les différents professionnels pour favoriser l'acceptation et la compréhension des troubles.

Le terme de Trouble Neurologique Fonctionnel sera utilisé de préférence pour les troubles moteurs ou sensoriels, car moins stigmatisant que d'autres termes, mais aussi plus fidèle à la compréhension physiopathologique du trouble. On parlera de crises fonctionnelles dissociatives pour les présentations par crises. Ces termes doivent clairement apparaître dans les courriers, afin d'éviter tout malentendu avec le patient et les correspondants médicaux.

Il est également important d'expliquer au patient que ses symptômes sont réels, et qu'il s'agit d'une maladie bien identifiée et relativement fréquente.

Il existe des supports d'information à donner aux patients lors de l'annonce diagnostique, soit en support papier, soit via des sites internet, tels que le site <http://www.neurosymp-toms.org>. Ils permettent d'apporter un support écrit pouvant être consulté à domicile, ou des vidéos psychoéducatives (ex : chaîne Youtube « FND France/Réseau TNF France »). Un collectif de patients, CAP-TNF (<https://troublesneurologiquesfonctionnels.fr>) a également été créé récemment.

Quelles explications physiopathologiques ?

- Faut-il parler des facteurs psychologiques ?

Il est fréquent que le neurologue mette d'emblée les symptômes sur le compte d'un stress récent, d'un possible syndrome anxiodépressif, ou encore d'un traumatisme passé (viol, maltraitance, deuil). Des raccourcis sont parfois faits tels que : « c'est parce que vous avez subi un viol/une agression » ou « c'est parce que vous êtes stressé(e) ». Pourtant, bien que certains traumatismes sévères puissent être des facteurs déclenchants de TNF, les facteurs psychologiques sont rarement des facteurs causaux directs chez l'adulte souffrant de TNF. Les traumatismes de l'enfance sont le plus souvent survenus de nombreuses années avant, sans lien direct évident avec les symptômes actuels [11]. Par ailleurs, les patients souffrant de TNF n'ont pas plus de comorbidités psychiatriques que les autres patients de neurologie [12]. Au total, bien que ces facteurs soient très importants à analyser et intégrer dans la prise en charge des TNF, mettre d'emblée tous les symptômes sur le compte de facteurs psychologiques est souvent délétère. Cela peut créer une incompréhension du patient : « mais je ne suis pas stressé », « tout allait bien dans ma vie », et il est difficile pour le patient de faire un lien entre un traumatisme ancien et un symptôme sensitif ou moteur d'apparition récente. Nous vous proposons de reprendre ci-dessous les différents facteurs de risques de TNF, avant de discuter ensuite comment les aborder en consultation.

- Quels sont les facteurs de risques de TNF ? (Cf. fig 1)

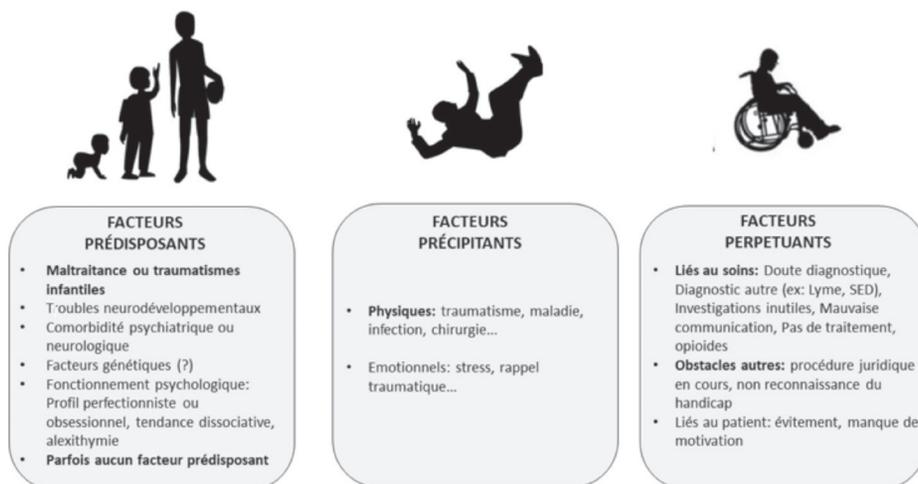


Figure 1 : Résumé des facteurs de risque de TNF, souvent dénommés les 3 P : facteurs prédisposant, précipitant et perpétuant les symptômes. Il est important de noter que cette liste n'est pas exhaustive.

Il est classique de distinguer 3 formes de facteurs de risque : les facteurs prédisposant, les facteurs précipitant, et les facteurs perpétuant les symptômes [13].

Les facteurs prédisposants jouent un rôle de facteur de risque à proprement parler. Le facteur prédisposant le plus clairement identifié est l'antécédent de traumatismes dans l'enfance (traumatismes sexuels, négligences émotionnelles ou négligences physiques), avec un *odd ratio* estimé entre 4 et 5 pour chacun de ces traumatismes lorsque l'on compare les patients souffrant de TNF aux autres patients de neurologie ou de psychiatrie [11]. Parmi les autres facteurs prédisposants identifiés, on peut noter la présence d'une comorbidité neurologique [14] (épilepsie [15], Maladie de Parkinson [16], Sclérose en plaques [17], etc.), ou d'une comorbidité psychiatrique [14,18] (anxiété, stress, dépression). Certains facteurs génétiques [19] semblent également jouer un rôle. Cependant, parfois, il n'y a pas de facteur prédisposant retrouvé, et c'est une information importante, car il peut être délétère pour le patient de chercher à identifier un traumatisme si rien de tel n'est retrouvé dans son histoire de vie. Par ailleurs, identifier les facteurs prédisposants peut aider le patient à comprendre pourquoi les symptômes sont apparus, mais il n'est pas toujours possible d'avoir une action sur ces facteurs.

Les facteurs précipitants sont les éléments qui entraînent le déclenchement des symptômes. Ceux-ci sont le plus souvent des traumatismes physiques (blessure, chirurgie, infection..) qui vont entraîner des symptômes initialement lésionnels. Ceux-ci semblent avoir une influence sur la présentation sémiologique du TNF. Par exemple, les troubles cognitifs fonctionnels sont plus souvent précédés d'un traumatisme crânien, les troubles moteurs fonctionnels sont plus souvent précédés d'une blessure physique, les crises fonctionnelles dissociatives d'un malaise ou d'une crise d'épilepsie, le vertige fonctionnel (PPPD pour *permanent positional perceptual dizziness*) est le plus souvent précédé d'une autre cause de vertige d'origine périphérique, le syndrome de fatigue chronique est le plus souvent précédé d'une infection virale telle que le COVID [13]. Certains éléments psychologiques participent à la chronicisation du trouble, notamment l'anxiété et le trouble panique au moment du traumatisme.

Enfin les facteurs perpétuants sont les éléments qui font obstacle à la guérison et participent à la pérennisation du trouble. Une partie importante de ces facteurs est liée au corps médical. Ainsi, la persistance d'un doute diagnostique, un diagnostic alternatif non démontré (ex : infection Lyme séronégative) avec une prise en charge inadaptée, la prescription d'investigations poussées inutiles, une mauvaise communication et une mauvaise annonce diagnostique, l'absence de traitements et de suivi, ou encore la prescription de traitement opioïdes sont un ensemble de facteurs perpétuant les symptômes. D'autres obstacles entravant la motivation du patient peuvent également jouer le rôle de facteurs perpétuants, notamment l'existence d'un conflit juridique en cours avec une assurance ou un employeur, ou encore la non reconnaissance du handicap et des préjudices liés aux symptômes.

- Comment en parler lors de la consultation d'annonce ? (Cf. *Tableau 1*)

Au final, de nombreux facteurs participent à l'apparition du trouble neurologique fonctionnel. Tout mettre sur le compte de la psychologie est souvent caricatural, et source d'échec et d'incompréhension. Ces différents facteurs de risques doivent faire partie de la prise en charge, ils doivent être dépistés, et traités, mais pas forcément dès la première consultation, et cette prise en charge doit être adaptée en fonction du contexte, et des de-

mandes du patient. Différentes formules explicatives physiopathologiques peuvent aider à les aborder.

Ces explications physiopathologiques notamment sur les mécanismes bio-psycho-sociaux et l'existence d'une réelle dysfonction peuvent également participer à l'adhésion au diagnostic et peuvent être données à l'aide de métaphores, à adapter selon le niveau de compréhension du patient. Le *Tableau 1* propose certaines phrases types, que l'on pourra adapter pour chaque patient.

Enfin, après l'annonce, le médecin proposera une prise en charge personnalisée dépendant à la fois de l'évaluation neurologique et psychiatrique. Celle-ci sera le plus souvent multidisciplinaire, et centrée sur le patient, qui doit être et rester l'acteur principal dans la prise en charge. En effet, le temps de l'annonce est le moment pour expliquer au patient l'importance de son rôle dans les soins, qu'il n'existe pas de traitement physique ou psychothérapeutique miracle et que son implication pour reprendre le contrôle de son corps, de ses émotions et de sa vie est décisive pour optimiser son pronostic. Il est important que le patient soit suivi, afin de limiter le nomadisme médical et la multiplication de consultations et d'explorations inutiles.

Résumé

Bien que le trouble neurologique fonctionnel soit une pathologie réelle et fréquente, les patients ne bénéficient souvent pas d'une réelle annonce diagnostique. C'est pourtant une étape cruciale de la prise en charge. Il est indispensable de donner le nom du diagnostic (trouble neurologique fonctionnel), d'expliquer sur quels arguments le diagnostic a été posé (signes cliniques positifs), d'expliquer qu'il s'agit d'une pathologie fréquente et réelle, avec un potentiel de réversibilité. On pourra utiliser des supports d'information, et orienter les patients vers des sources d'information fiables (sites internet, association de patients). Donner des explications physiopathologiques est important pour que le patient comprenne sa maladie et devienne acteur de la prise en charge. Cependant, trop se focaliser sur les facteurs psychologiques peut être délétère et sources d'incompréhension. Les explications doivent être adaptées au contexte de survenue des troubles, et au niveau de compréhension du patient. L'ensemble de cette démarche aboutira à une proposition de prise en charge thérapeutique personnalisée.

Bibliographie

- [1] Stone J, Carson A, Duncan R, *et al.* Who is referred to neurology clinics?--the diagnoses made in 3781 new patients. *Clin Neurol Neurosurg.* 2010;112(9):747-751. doi:10.1016/j.clineuro.2010.05.011.
- [2] Perez DL, Haller AL, Espay AJ. Should neurologists diagnose and manage functional neurologic disorders? It is complicated. *Neurol Clin Pract.* 2019;9(2):165-167. doi:10.1212/CPJ.0000000000000573.
- [3] MacDuffie KE, Grubbs L, Best T, *et al.* Stigma and functional neurological disorder: a research agenda targeting the clinical encounter. *CNS Spectr.* Published online December 3, 2020:1-6. doi:10.1017/S1092852920002084.
- [4] Tinazzi M, Fiorio M, Berardelli A, *et al.* Opinion, knowledge, and clinical experience with functional neurological disorders among Italian neurologists: results from an online survey. *J Neurol.* Published online October 19, 2021. doi:10.1007/s00415-021-10840-y.
- [5] De Liège A, Carle G, Hingray C, *et al.* Functional Neurological Disorders in the medical education: an urgent need to fill the gaps. *Revue Neurologique.* March 2022.
- [6] Garcin B, Villain N, Mesrati F, Naccache L, Roze E, Degos B. A single-center series of 482 patients with functional motor disorders. *J Psychosom Res.* 2021;148:110565. doi:10.1016/j.jpsychores.2021.110565.
- [7] Reuber M, Fernández G, Bauer J, Helmstaedter C, Elger CE. Diagnostic delay in psychogenic nonepileptic seizures. *Neurology.* 2002;58(3):493-495. doi:10.1212/wnl.58.3.493.
- [8] Bass C, Halligan P. Factitious disorders and malingering in relation to functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol.* 2016;139:509-520. doi:10.1016/B978-0-12-801772-2.00042-4.
- [9] Stone J, Carson A, Hallett M. Explanation as treatment for functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol.* 2016;139:543-553. doi:10.1016/B978-0-12-801772-2.00044-8.
- [10] Gelauff J, Stone J, Edwards M, Carson A. The prognosis of functional (psychogenic) motor symptoms: a systematic review. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry.* 2014;85(2):220-226. doi:10.1136/jnnp-2013-305321.
- [11] Ludwig L, Pasmán JA, Nicholson T, *et al.* Stressful life events and maltreatment in conversion (functional neurological) disorder: systematic review and meta-analysis of case-control studies. *Lancet Psychiatry.* 2018;5(4):307-320. doi:10.1016/S2215-0366(18)30051-8.
- [12] Gendre T, Carle G, Mesrati F, *et al.* Quality of life in functional movement disorders is as altered as in organic movement disorders. *Journal of psychosomatic research.* doi:10.1016/j.jpsychores.2018.11.006.
- [13] Hallett M, Aybek S, Dworetzky BA, McWhirter L, Staab JP, Stone J. Functional neurological disorder: new subtypes and shared mechanisms. *Lancet Neurol.* 2022;21(6):537-550. doi:10.1016/S1474-4422(21)00422-1.
- [14] Carle-Toulemonde G, Goutte J, Do-Quang-Cantagrel N, Mouchabac S, Joly C, Garcin B. Overall comorbidities in functional neurological disorder: A narrative review. *Encephale.* Published online July 4, 2023:S0013-7006(23)00086-6. doi:10.1016/j.encep.2023.06.004.
- [15] Popkirov S, Asadi-Pooya AA, Duncan R, *et al.* The aetiology of psychogenic non-epileptic seizures: risk factors and comorbidities. *Epileptic Disord.* 2019;21(6):529-547. doi:10.1684/epd.2019.1107.
- [16] Ambar Akkaoui M, Geoffroy P, Roze E, Degos B, Garcin B. Functional Motor Symptoms in Parkinson's Disease and Functional Parkinsonism: A Systematic Review. *The Journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences.* doi:10.1176/appi.neuropsych.19030058.
- [17] Walzl D, Solomon AJ, Stone J. Functional neurological disorder and multiple sclerosis: a systematic review of misdiagnosis and clinical overlap. *J Neurol.* 2022;269(2):654-663. doi:10.1007/s00415-021-10436-6.
- [18] Bermeo-Ovalle A, Kanner AM. Comorbidities in Psychogenic Nonepileptic Seizures: Depressive, Anxiety, and Personality Disorders. In: Schachter SC, LaFrance J W Curt, eds. *Gates and Rowan's Nonepileptic Seizures.* 4th ed. Cambridge University Press; 2018:245-256. doi:10.1017/9781316275450.024.
- [19] Spagnolo PA, Norato G, Maurer CW, *et al.* Effects of TPH2 gene variation and childhood trauma on the clinical and circuit-level phenotype of functional movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2020;91(8):814-821. doi:10.1136/jnnp-2019-322636.