

RÉSUMÉ:

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) entraîne une paralysie progressive des membres, de la voix, de la parole, de la déglutition et de la respiration, menant au décès en quelques mois ou années (médiane 48 mois). En cas d'atteinte bulbaire, une intervention orthophonique est préconisée. En effet, les répercussions de la dégénérescence des motoneurons bulbaires sur l'ensemble des muscles du chef sont nombreuses, induisant, en plus de la paralysie, des troubles spécifiques secondaires, notamment au niveau de l'articulation temporo-mandibulaire. Ces troubles de l'articulation temporo-mandibulaire doivent être identifiés le plus précocement possible afin de pouvoir apporter au patient une prise en charge adaptée et ainsi contribuer à une meilleure qualité de vie.

MOTS-CLÉS:

Sclérose Latérale Amyotrophique - Articulation temporo-mandibulaire - Voix - Parole - Déglutition - Orthophonie - Prise en charge précoce.

Sandra CHAULET
Orthophoniste
D.U. de neuropsychologie clinique
D.U. de techniques de rééducation
maxillo-faciale

Clinique du Motoneurone
Centre référent régional SLA
CHU Gui de Chauliac
Service de Neurologie
80 avenue Augustin Fliche
34295 MONTPELLIER CEDEX 5

Maison Reynaud
Rue et place du jeu de ballon
34670 BAILLARGUES

sandrachaulet@aol.com

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE ET TROUBLES DE L'ARTICULATION TEMPORO-MANDIBULAIRE

par Sandra CHAULET

SUMMARY: Amyotrophic Lateral Sclerosis and temporomandibular joint disorders

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is responsible for a progressive paralysis of the limbs and at the bulbar levels impairing voice, speech, deglutition and breath, leading to death in a few months or years (median 48 months). When a bulbar involvement is present, a speech therapy is recommended. Indeed, the consequences of motor neuron degeneration are numerous on head muscles and also imply secondary specific disorders, in particular at the temporomandibular joint. Temporomandibular dysfunction must be identified as soon as possible in order to offer the patient an adequate treatment and subsequently a better quality of life.

KEY-WORDS:

Amyotrophic Lateral Sclerosis - Temporomandibular joint - Voice - Speech - Swallowing - Speech therapy - Early intervention.

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) représente 70 % des maladies du motoneurone. Maladie dite neurodégénérative, elle peut toucher tous les âges adultes et reste de cause inconnue et d'évolution progressive et fatale. Les lésions, dues à une dégénérescence des motoneurones, sont systématisées à la voie motrice et touchent à la fois le neurone moteur central et le neurone moteur périphérique. Tous les muscles striés peuvent être touchés : ceux des quatre membres, de la respiration et ceux innervés par les noyaux moteurs bulbaires.

Les troubles de la voix, de la parole et de la déglutition seront abordés à travers l'étude des atteintes des différents nerfs crâniens, afin d'établir des corrélations avec les troubles spécifiques de l'articulation temporo-mandibulaire et enfin d'envisager l'aspect rééducatif particulier à ces troubles dans cette pathologie.

LES TROUBLES DE LA VOIX, DE LA PAROLE ET DE LA DÉGLUTITION DANS LA SLA

Dans la SLA, l'atteinte bulbaire entraîne des troubles de la voix, de la parole et de la déglutition ; ces troubles peuvent être initiaux ou compliquer une atteinte motrice des membres*. Ils entraînent peu à peu une perte de la communication orale ainsi qu'une dysphagie, qui aboutira à l'aphagie.

L'atteinte périphérique, qui correspond à l'atteinte du deuxième motoneurone, s'exprime cliniquement par une atrophie musculaire, une baisse de la force et des fasciculations.

L'atteinte centrale correspond à l'atteinte du premier motoneurone, s'exprimant cliniquement par des réflexes médio-faciaux vifs, une spasticité et un rire-et-pleurer spasmodique.

Les atteintes centrale et périphérique coexistent dans des proportions variables chez les patients et n'évoluent pas forcément en parallèle*.

L'atteinte des différents nerfs ne se fait pas systématiquement dans le même ordre chez tous les patients. La paralysie progresse en général dans le sens antéro-postérieur* ; elle est presque toujours bilatérale, parfois asymétrique, particulièrement au niveau de la face et de la langue, ce qui peut permettre une compensation controlatérale du déficit*.

- **Nerf grand hypoglosse (XII)** : sur le plan clinique, des fasciculations linguales seront observées. Le premier déficit moteur est la diminution de la force des mouvements antéro-postérieurs de la langue. Des difficultés apparaissent donc au plan masticatoire, **alors même que les muscles masticateurs ne sont pas atteints** : résidus alimentaires collés au palais, impossibilité d'amener les aliments sous les surfaces oclusales, stases buccales. Des fausses routes aux liquides peuvent apparaître, bien qu'il n'y ait pas encore d'atteinte laryngée ou pharyngée, par déficit d'élévation du dôme lingual, l'étanchéité de l'isthme oro-pharyngé n'étant plus assurée.

Sur un plan articulatoire, la réalisation des consonnes alvéolo-dentales (/t/, /d/, /n/) et des sifflantes (/s/, /z/) s'effectuera en mode interdental ; la difficulté à réaliser un dôme lingual explique la perte progressive de l'articulation de toutes les voyelles (sauf le /a/), et des consonnes vélo-palatales*.

- **Nerf facial (VII)** : l'atteinte prédomine dans la région péribuccale, plus particulièrement aux niveaux du buccinateur et du risorius, provoquant un bavage aux liquides, des stases alimentaires dans le sillon gingivo-jugal, des morsures de la paroi interne des joues.

Du point de vue articulatoire, la force de l'explosion des consonnes bilabiales (/p/, /b/, /m/) est diminuée ; les voyelles /u/, /ou/, /o/ perdent leur caractère arrondi*.

*Pouget et coll, 1995

*Robert, 2002

*Strand et coll., 1996

*Robert, 2002

*Robert, 2002

*Tomik et coll., 1999

- **Nerf glossopharyngien (IX) et nerf pneumogastrique (X)** : la paralysie du voile expose aux fausses routes avant la déglutition, par défaut de contention des liquides pendant la phase préparatoire buccale. Un reflux pharyngo-nasal est alors parfois décrit par les patients. Une dysphagie aux solides apparaît par diminution du péristaltisme pharyngé entraînant ainsi un allongement du temps pharyngé. De plus, le défaut de fermeture du plan cordal induit des fausses routes directes aux liquides et à la salive, pendant le temps pharyngé.

Le timbre de voix devient grésillant, voilé. On peut observer une fatigabilité vocale, des rhèses courtes, une intensité faible, ainsi qu'une perte des sons aigus.

La paralysie du voile entraîne une rhinolalie ouverte avec nasalisation des phonèmes oraux et perte de la netteté des occlusives*.

- **Nerf spinal (XI bulbaire)** : son atteinte entraîne une dysphonie avec voix bitonale et paralysie des cordes vocales.

- **Nerf trijumeau (V)** : le bavage et le déficit masticatoire sont aggravés par la chute de la mandibule, conséquence de la paralysie des muscles masticateurs. La paralysie des muscles sus-hyoïdiens contribue à la limitation de l'élévation laryngée et à l'ouverture passive du sphincter supérieur de l'œsophage. **Cette atteinte est habituellement tardive***. De ce fait, elle va permettre des compensations lors de la prise en charge orthophonique.

LES TROUBLES DE L'ARTICULATION TEMPORO-MANDIBULAIRE DANS LA SLA

Les muscles de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) sont innervés par le **nerf trijumeau (V)** dont les actions motrices ont été détaillées précédemment.

Les mouvements mandibulaires dépendent directement de l'action d'autres muscles qui tiennent un rôle important dans l'équilibre des forces : muscles cervicaux, faciaux, linguaux et pharyngés.

L'action combinée de l'ouverture, la fermeture, la propulsion, la rétropulsion, la diduction, permet de réaliser des mouvements complexes tels que : mastication, déglutition, articulation, phonation, bâillement.

Le nerf trijumeau est en règle générale le plus tardivement atteint dans cette pathologie ; **les muscles innervés par cette paire sont par conséquent ceux qui restent intacts le plus longtemps et qui supportent la charge de travail des autres muscles plus précocement atteints.**

Par exemple, l'atteinte de la motricité latérale et antéro-postérieure de la langue va rendre la mastication plus longue et laborieuse, les aliments n'étant plus correctement amenés sous les dents : les mouvements de glissement et de roulement des condyles vont ainsi s'accroître.

L'atteinte du nerf facial (VII) va entraîner une paralysie de l'orbiculaire labial, obligeant le patient à davantage solliciter les ATM, afin de maintenir une certaine fermeture buccale pour éviter une fuite salivaire.

Egalement, le rire-et-pleurer spasmodique peut engendrer des bâillements intenses ayant parfois pour conséquence une subluxation, le condyle mandibulaire restant bloqué en arrière par le ménisque.

Sur le plan de la prise en charge, la survenue tardive de l'atteinte du nerf trijumeau va permettre au praticien d'établir des compensations, qui solliciteront davantage les muscles concernés par l'innervation de ce nerf, et donc les ATM, mais qui amélioreront la qualité de vie du patient.

Par exemple, le patient sera encouragé à utiliser les mouvements de diduction qui permettent le broyage des aliments par les molaires, pour compenser l'inefficacité des mouvements latéraux de la langue.

*Robert, 2002

*DePaul et coll., 1988

De même, la faiblesse de l'élévation de l'apex lingual pourra être compensée par une déglutition primaire pour l'alimentation et une interposition antérieure de la langue pour la réalisation des consonnes antérieures /t/, /d/, /n/ (globalement, tous les points articulaires auront tendance à être déplacés vers l'avant de la cavité buccale). L'asymétrie, si elle existe, sera aussi utilisée : ainsi, il sera recommandé au patient de manger du côté le moins atteint.

L'équilibre et l'harmonie des arcades dentaires s'en trouveront modifiés : de nouvelles forces s'exerceront sur les ATM.

Lors du bilan initial orthophonique et au cours de la prise en charge, il est donc important d'être vigilant à certaines plaintes du patient : claquements à l'ouverture et la fermeture buccale, limitations de l'ouverture buccale, « décrochages » de mâchoire au bâillement et, plus rarement, algies faciales.

Ainsi, une patiente atteinte de SLA depuis un peu plus d'un an, peu évolutive, s'est présentée à la consultation en se plaignant de douleurs faciales et d'une aggravation importante de sa dysphagie. Il s'est avéré lors du bilan que son handicap n'avait pas évolué, mais qu'en revanche, elle était victime d'importantes contractures musculaires au niveau des muscles ptérygoïdiens internes et externes.

Une prise en charge adaptée lui a permis d'être soulagée sur le plan algique et de mieux appréhender sa déglutition.

LA PRISE EN CHARGE

Selon le degré d'atteinte du patient, des exercices pratiques seront préconisés ; il ne s'agira pas de travailler dans le sens d'une musculation mais plutôt dans celui d'une plus grande précision, d'une plus grande efficacité de mouvement*.

Les exercices seront donc toujours orientés vers un but (rechercher la nourriture dans le sillon gingivo-jugal par exemple) et couplés avec ceux de la déglutition et de l'articulation (travailler les praxies linguales pendant les exercices de déglutition, ou travailler les praxies labiales pendant les exercices d'articulation des phonèmes bi-labiaux par exemple).

Les stratégies de compensation seront apprises au patient : les compensations motrices, sollicitant les muscles les moins atteints, les compensations extérieures, modifiant les paramètres de la situation d'alimentation (environnement, installation, choix des textures, aides techniques,...)*.

Au fur et à mesure de l'évolution du handicap, la mobilisation passive des muscles prendra le pas sur la mobilisation active ; des massages faciaux, associés à de la relaxation sont recommandés, surtout si la spasticité est présente.

Cependant, cet aspect de la prise en charge doit intervenir au plus tôt de la maladie et pas seulement au moment d'une atteinte déjà avancée, ni uniquement en cas d'atteinte spastique. En effet, sachant que les ATM seront davantage sollicitées et éventuellement sources de difficultés supplémentaires, il est impératif d'agir précocement.

Ainsi, conjointement aux exercices pratiques et aux exercices d'articulation et de déglutition, on pourra proposer au patient de la thermothérapie et des massages, à titre préventif dans un premier temps et à visée de confort dans un second temps.

La chaleur étant connue pour ses effets analgésiques et décontractants, on pourra utiliser des plaquettes autochauffantes ou à domicile un sèche-cheveux. En effet, une étude a montré qu'en dépit d'une surproduction de glutamate, un des facteurs aggravants de la maladie*, due à la vasodilatation provoquée par la chaleur, l'augmentation de la température corporelle et épidermique réduit l'activation volontaire musculaire lors d'un effort*.

Les massages, endobuccaux et exobuccaux, seront localisés autour de l'articulation : on agira sur les masséters, les muscles temporaux antérieurs, moyens et postérieurs et les muscles ptérygoïdiens. On recherchera la décontraction complète du visage.

Ces massages peuvent être pratiqués en début de séance pour assouplir les fibres ou en fin de séance pour détendre les muscles.

*Brihaye, Du Penheart, 1996

*Bianco-Blache, 2002

*Shaw, Ince, 1997

*Morrison, Sleivert, Cheung, 2004

*Couture, Eyoum, Martin, 1997

Ils peuvent être complétés par de la relaxation, des exercices de souffle et un travail sur la conscience corporelle*.

*Lévêque, 2006

Il reste important de souligner que si ce travail mené autour des ATM est capital, il convient de le replacer dans un contexte plus global de dysphagie/dysarthrie caractéristique de l'atteinte bulbaire : difficultés de préhension des aliments avec les lèvres, stases buccales, hypersialorrhée, toux, blocage au niveau pharyngé, difficultés pour mastiquer, imprécision des points articulatoires...*. Une prise en charge complète de ces troubles est donc inéluctable, et ce, quel que soit le stade d'évolution de la maladie, l'objectif premier de l'intervention orthophonique étant le maintien de la déglutition, de l'intelligibilité et de la communication.

Ainsi, une intervention adaptée au niveau des articulations temporo-mandibulaires, chez les patients atteints de SLA au stade bulbaire, est primordiale afin de prévenir d'éventuelles complications.

Il est nécessaire que la prise en charge se fasse le plus tôt possible, afin que le malade puisse en retirer un bénéfice immédiat. Sur le long terme, le point essentiel de ce type d'intervention est le confort et la qualité de vie du patient.

BIBLIOGRAPHIE

- BIANCO-BLACHE, A. (2002). Les différents temps de la prise en charge orthophonique d'un patient atteint de SLA. In BIANCO-BLACHE, A., ROBERT, D., *La Sclérose Latérale Amyotrophique : quelle prise en charge orthophonique ?* 114-135. Marseille : Solal, collection Actualités en rééducation orthophonique, 164 p.
- BRIHAYE, S., DU PENHOAT, A. (1996). SLA : la prise en charge orthophonique. *L'Orthophoniste*, 154, 19-26.
- COUTURE, G., EYOUM, I., MARTIN, F. (1997). *Les fonctions de la face : évaluation et rééducation*, 66-67, 75-76, 163. Isbergues : Ortho Édition.
- DEPAUL, R., ABBS, J.H., CALIGIURI, M., GRACCO, V.L., BROOKS, B.R. (1988). Hypoglossal, trigeminal and facial motoneuron involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 38, 281-283.
- LÉVÊQUE, N. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ? Conférence de consensus des 23 et 24 novembre 2005 à Nice : "Prise en charge des personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique". *Revue neurologique*, 162, HS2, notes 4S269-4S272. Paris : Masson.
- MORRISON, S., SLEIVERT, G.G., CHEUNG, S.S. (2004). Passive hyperthermia reduces voluntary activation and isometric force production. *European Journal of Applied Physiology*, 91 (5-6), 729-36. Epub 11, Mars 2004.
- POUGET, J., AZULAY, J.P., BILLÉ-TURC, F., SANGLA, I., SERRATRICE, G.T. (1995). The diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Advances in Neurology*, 68, 143-152.
- ROBERT, D. (2002). Les troubles de la voix, de la parole et de la déglutition dans la sclérose latérale amyotrophique. In BIANCO-BLACHE, A., ROBERT, D., *La Sclérose Latérale Amyotrophique : quelle prise en charge orthophonique ?* 12-18. Marseille : Solal, collection Actualités en rééducation orthophonique, 164 p.
- SHAW, P.J., INCE, P.G. (1997). Glutamate, excitotoxicity and amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, 244, suppl 2, s3-14.
- STRAND, E.A., MILLER, R.M., YORKSTON, K.M., HILLEL, A.D. (1996). Management of oral-pharyngeal dysphagia symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*, 11, 129-139.
- TOMIK, B., KRUPINSKI, J., GŁODZIK-SOBANSKA, L., BALA-SŁODOWSKA, M., WSZOLEK, W., KUSIAK, M., LECHWACKA, A. (1999). Acoustic analysis of dysarthria profile in ALS patients. *Journal of the Neurological Sciences*, 169, 35-42.