

*La S.L.A. fait partie des maladies dégénératives du système nerveux. Ces maladies se traduisent par un mauvais fonctionnement des cellules nerveuses suivi d'une mort progressive de ces cellules. Dans le cas de la S.L.A., ce sont les cellules motrices, ou motoneurones, qui sont touchées.*

*Les motoneurones sont les cellules nerveuses qui commandent et contrôlent les muscles de la motricité, c'est-à-dire les muscles volontaires des membres, du tronc, de la tête et du cou.*

*Cette atteinte entraîne 2 ordres de troubles : des paralysies liées aux difficultés puis à l'impossibilité de commander ces muscles, une atrophie musculaire liée à la perte de fonction de ces muscles.*

Anne du PENHOAT

Orthophoniste  
Centre de Diagnostic  
Hôpital de l'Hôtel-Dieu  
1, rue de la Cité  
75004 PARIS

## **ROLE DE L'ORTHOPHONISTE DANS LE CADRE DE LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE**

**Par Anne DU PENHOAT**

**Mots-clés :** Dysarthrie - Dysphagie - Communication non-verbale - Dyspnemie - Évaluation - Rééducation - Adulte - Synthèses vocales

### **1. La S.L.A. une introduction**

L'atteinte musculaire dans la S.L.A. peut toucher 3 types de territoires musculaires, ce qui explique qu'il n'y ait pas une S.L.A., mais plusieurs types.

Il peut y avoir :

- une atteinte prédominante des muscles des membres inférieurs ; une atteinte prédominante des muscles des membres supérieurs ; une atteinte des muscles de la phonation et de la déglutition qui entraîne dysarthrie paralytique et dysphagie.

Au fur et à mesure de l'évolution, ces formes se complètent et la plupart des malades associent tous ces troubles à des degrés très variables avec une symptomatologie également variable dépendant de l'atteinte soit périphérique, soit centrale.

- lorsque l'atteinte est périphérique, on assiste à une dégénérescence progressive des motoneurones (dits périphériques) destinés aux muscles des membres et de la région bucco-pharyngo-laryngée, ainsi qu'aux muscles respiratoires. Cette atteinte est responsable des paralysies, de l'amyotrophie, de l'hypotonie et des diminutions ou abolitions de réflexes et des fasciculations (entres autres linguales).

- lorsque l'atteinte est centrale, on assiste à une dégénérescence progressive des motoneurones dits, corticaux (les cellules pyramidales) qui donnent la voie pyramidale. Cette voie dégénère et donne une sclérose des cordons antéro-latéraux de la moëlle d'où le terme de sclérose latérale donné à la maladie. Cette atteinte est responsable des troubles pyramidaux, spasticité (ou hypertonie pyramidale), ainsi que de l'atteinte pseudo-bulbaire, réflexes vifs, diffusés, polycinétiques avec signe de Babinski.

### **Pronostic**

Il est imprévisible. Très schématiquement on peut admettre que :

15 % des patients peuvent se stabiliser spontanément à un moment de leur évolution, 20 % des patients évoluent sur plus de 5 ans, 10 % des patients sur plus de 10 ans, 50 à 60 % des patients dans les 3 ans, extrêmes : entre 6 mois et 30 ans.

La seule cause de décès est l'atteinte respiratoire, beaucoup plus fréquente dans les

formes avec atteinte des membres supérieurs.

Nous observons également des arrêts cardiaques encore inexplicables. Le classique mauvais pronostic des formes bulbaires paraît plus tenir aux troubles entraînés par la sous-alimentation et à ses conséquences, qu'à l'atteinte respiratoire qui, dans ces formes, est très tardive.

#### *Quelques chiffres*

Environ 3000 personnes (4 à 6 patients pour 100.000 habitants) sont touchés par cette maladie en France. Tous les ans, de 900 à 1100 cas sont diagnostiqués, ce qui représente 2 à 3 nouveaux malades par jour. L'âge moyen de survenue de la maladie est de 55 ans (extrêmes entre 16 et 79 ans). Les formes avec atteinte des membres sont plus fréquentes que les formes bulbaires (2/3 des cas). Les formes bulbaires par contre sont plus fréquentes chez les femmes. Toutes les catégories socio-professionnelles sont atteintes avec peut-être une plus grande fréquence en milieu rural. Les traumatismes, les efforts physiques constituent certainement des facteurs aggravants. Il existe des formes familiales de cette maladie, qui sont cependant relativement rares (environ 5 à 10 % des patients).

#### *Etiologie*

En dépit de nombreuses recherches tant en France qu'à l'étranger, on ne connaît pas la ou les causes de la S.L.A. De nombreuses théories ont été proposées : virales, infectieuses, métaboliques, par empoisonnement par des métaux lourds, immunologiques ou par dysfonctionnement cellulaire. L'hypothèse d'une exagération des processus physiologiques de vieillissement est également activement recherchée.

## **2. Présentation clinique de la forme bulbaire de la maladie**

Celle des trois formes de la S.L.A. qui concerne les orthophonistes est la forme bulbaire, la plus souvent associée à un syndrome pseudo-bulbaire. Bien qu'il n'y ait pas eu de véritable travail statistique effectué à l'heure actuelle, on estime à 5 % les formes bulbaires pures et à 5 % les syndromes pseudo-bulbaires purs. Mais en général il s'agit de formes mixtes. L'atteinte des motoneurons périphériques (forme bulbaire) et centraux (syndromes pseudo-bulbaires) explique l'existence de signes à la fois périphériques et centraux dans les atteintes labio-glosso-pharyngo-laryngées au cours de la S.L.A. Cependant le degré d'atteinte respective de chaque composante, centrale ou périphérique varie notablement en fonction des patients et au cours de l'évolution.

Les atteintes labio-glosso-pharyngo-laryngées entraînent :

1) *Une dysarthrie paralytique*. La sémiologie est constituée par :

- une insuffisance articulatoire due à la modification de la mobilité de toute la musculature phonatoire (labiale, linguale, jugale, glottale et vélaire). Cela se traduit par une perte plus ou moins complète de la différenciation phonétique normale :

- difficulté à réaliser les consonnes fricatives ainsi que les consonnes fortes, notamment les occlusives sourdes (/p/, /t/, /k/);

- dédifférenciation entre voyelles orales/nasales ;

- perte des caractères distinctifs des phonèmes (nasalisation, simplification des groupes consonantiques) ;

- altération du timbre à cause de la déperdition nasale due au problème vélaire, avec un nasonnement d'importance variable ;

- rythme et débit modifiés (l'élocution est lente et traînante).

D'autres facteurs peuvent venir renforcer les troubles de l'expression orale. Ce sont entre autres :

**a - les troubles de la respiration, qui se manifestent de plusieurs façons:**

- les spasmes glottiques. L'hypertonie spastique étant une des caractéristiques fondamentales du syndrome pyramidal, ces spasmes peuvent se produire à l'occasion de mouvements volontaires exécutés dans un autre territoire ;

- une hypotonie de plus en plus marquée des muscles de la respiration, en particulier du diaphragme ;

- une dyspnée, c'est-à-dire un trouble de l'utilisation de l'air expiré dans la parole (autrement dit, un défaut de synergie pneumophonique qui se manifeste très souvent dans les atteintes bulbaires et pseudo-bulbaires). Il s'agit d'une atteinte de type restrictive qui entraîne une diminution plus ou moins importante de la capacité vitale et des troubles de

la vitesse expiratoire.

La capacité vitale (CV) des patients est très régulièrement calculée à l'Hôtel-Dieu.

La détermination du quotient phonatoire (QP) est établie de la façon suivante : lorsqu'on connaît la capacité vitale, le quotient phonatoire désigne le rapport capacité vitale/temps de tenue vocalique (appelé également « temps maximum de phonation », ou TMP). Donc,  $QP = CV/TMP$ . Le quotient phonatoire se situe à la valeur moyenne de 140 cc/seconde.

L'épreuve de tenue vocalique quant à elle est extrêmement simple à réaliser : il s'agit de déterminer, à l'aide d'un chronomètre, la durée maximale d'émission de la voyelle « a » prise à une hauteur spontanée et à un niveau confortable d'intensité. Il est nécessaire de réaliser au moins 3 épreuves pour s'assurer que la consigne a pu être respectée avec aisance. Chez l'adulte, la durée maximale de phonation est supérieure à 20 secondes, lorsqu'il n'existe pas de problèmes vocaux. Une durée inférieure à 10 secondes est toujours alarmante. Le VEMS (volume expiratoire maximum par seconde) se mesure sur la première seconde de l'expiration, après inspiration forcée. L'épreuve est normale si le rapport VEMS/CV est supérieur à 0,75.

#### ***b - l'assistance respiratoire***

La difficile question du choix ou non d'une assistance respiratoire est toujours abordée avec le patient d'abord et sa famille s'il le désire. Il faut savoir que la mise en place d'une trachéotomie chez un patient atteint de la S.L.A. est un geste lourd de conséquences, tant pour le malade que pour sa famille et qu'il importe, avant d'y recourir, d'en mesurer les conséquences. **En effet, la trachéotomie va donner au patient une espérance de vie égale à celle d'un sujet bien portant du même âge**, ce geste n'est donc pas temporaire. En réalité, le pourcentage des patients à demander une trachéotomie est de 3 à 4 %.

D'autre part, la trachéotomie, ne modifie pas le cours de la maladie et va donc entraîner la nécessité pour le malade et sa famille de vivre à domicile en assistance respiratoire permanente. Le choix de l'assistance respiratoire et son installation marquent la fin de l'intervention de l'orthophoniste. Antérieurement à cela, quel aura été son rôle ?

#### ***c - l'hypersialorrhée :***

- marquée par une hyperproduction de salive, parfois déclenchée ou aggravée par l'alimentation (surtout épicée ou acide) et des médicaments ;

- marquée par un épaissement de la salive exagéré par la déshydratation et la respiration buccale ;

- la chute de la tête vers l'avant qui favorise, avec l'absence de fermeture des lèvres, l'écoulement anormal de la salive ;

- les difficultés de régurgitation automatique de la salive dues à la paralysie ;

- la spasticité linguale qui peut constituer un barrage à l'écoulement normal de la salive.

2) *Une dysphagie oropharyngée qui se manifeste par des régurgitations orales ou nasales, des aspirations trachéales et l'impossibilité pour la langue de pousser le bol alimentaire dans le pharynx. Elle peut être accompagnée d'une toux persistante, d'une voix rauque, d'infections pulmonaires à répétition et d'une sous-alimentation due à la peur de manger. Il faut cependant rappeler que la mort par trouble de déglutition ne représente - d'après les manuels - qu'un cas sur cent, et qu'aucun des patients suivis à l'Hôtel-Dieu n'est mort de cette façon.*

Rappelons que l'atteinte des structures situées au dessus des noyaux des nerfs crâniens réalise des syndromes cortico-bulbaires. Le réflexe de déglutition est conservé, alors que les actions automatiques et/ou volontaires sont perturbées. Des lésions situées au niveau du tronc cérébral touchant les noyaux des nerfs crâniens, ou des lésions de ces mêmes nerfs qui participent à la déglutition entraînent un tableau de pathologie périphérique, avec paralysie, amyotrophie, hypotonie et aréflexie des muscles.

Lorsqu'il y a atteinte de la motricité volitionnelle, si le réflexe de déglutition reste intact, l'activation volontaire du début de l'acte de déglutition est affaiblie ou même « paralysée ». Des réflexes oraux archaïques de morsure ou de succion peuvent éventuellement être désinhibés et empêcher une mise en bouche correcte. Le ralentissement massif de l'activation volontaire des synergies perturbe la déglutition. **L'inhibition respiratoire est désynchronisée**, et se produit souvent trop tôt, la reprise respiratoire se faisant pendant la déglutition, la fausse route est assurée. La mauvaise fermeture de l'espace interaryténoïdien et la stase résiduelle de l'hypopharynx favorisent l'aspiration à la fin de la

déglutition. **Le contrôle volontaire de la ventilation, de l'apnée et de la toux est impossible.** La perturbation du tonus musculaire et le mauvais contrôle du cou retentissent sur la déglutition. Deux phénomènes peuvent encore accroître les troubles de la déglutition :

*a - les spasmes crico-pharyngés (ou «bouche oesophagienne»)*

*b - l'hypertonie spastique très manifeste au niveau des muscles de la mastication.*

**Bien sûr, l'ensemble des troubles décrits ici sont d'évolution progressive et peuvent n'être complets qu'à un stade très tardif de la maladie.**

### 3. Rééducation orthophonique

Comme cela a déjà été dit, c'est de la dysarthrie qui est à la fois spastique et paralytique et de la dysphagie que l'orthophoniste va s'occuper.

#### *1) - Objectif et principes généraux de prise en charge*

Les objectifs sont évidents : maintien de la phonation aussi longtemps que possible; entretien de la déglutition non seulement aussi tard que possible mais jusqu'au bout, à cause du problème de la déglutition de la salive-même après la pose d'une sonde de gastrostomie (en admettant que le patient l'ait acceptée, ce qui n'est pas toujours le cas) aide dans toutes les formes de communication et enfin rôle important de conseil.

Quant aux principes généraux de prise en charge, ils reposent sur une constatation importante : l'ensemble des motoneurones est potentiellement atteint au cours de la maladie. Il apparaît que **les dysfonctions motrices entraînées par les paralysies, ou tout effort actif pour tenter de récupérer, aggravent la condition des motoneurones encore actifs mais déjà atteints et accélèrent le rythme évolutif.**

Pour ralentir le processus évolutif, il faut donc essayer de **soulager l'effort anormal demandé aux pools de motoneurones n'ayant pas encore dégénéré.** Il faut donc réduire au minimum la rééducation active et conseiller l'utilisation d'appareillages bien avant que n'apparaisse une invalidité complète (si possible dès les premiers symptômes de paralysie).

Cela implique que le patient, son entourage et l'ensemble de l'équipe comprennent que:

- les paralysies existantes sont définitives;
- la rééducation n'a pas pour but de récupérer mais d'entretenir, sans efforts et sans fatigue;
- les appareillages sont destinés non pas tant à suppléer une fonction mais à prévenir une aggravation.

Si ces trois préalables ne sont pas admis, on court aux désillusions, aux sources de conflits et aux abandons de prise en charge.

#### *2) - Le bilan*

Avant d'entreprendre le travail orthophonique, il est indispensable de faire le bilan approfondi des différentes atteintes : respiratoire (en général liée à une atteinte des membres supérieurs mais elle peut être exclusive) et/ou bulbaire ; hypo et/ou hypertonique.

Les orthophonistes doivent demander les examens (E.F.R., manométrie œsophagienne, exploration dynamique vocale) régulièrement effectués à l'hôpital auprès de chaque patient. Pour les E.F.R. (explorations fonctionnelles respiratoires), ils devront se faire préciser la capacité vitale et le temps d'apnée.

Les patients atteints de S.L.A. sont pris en charge à 100 % par la sécurité sociale. Le rythme des séances doit être au minimum de 2 par semaine, du moins au début de la maladie. Par la suite, il faudra passer à 3 séances hebdomadaires. Il faudra prévoir que la rééducation s'effectuera à domicile, même si au début de la prise en charge le patient se rend au cabinet de l'orthophoniste.

#### *3) - Le mode de rééducation*

Comme cela a été dit dans l'introduction, dans la S.L.A. se manifestent 2 ordres de troubles:

- des paralysies liées aux **difficultés puis à l'impossibilité de commander les muscles atteints** ;
- une atrophie musculaire liée à la perte de fonction de ces muscles. Autrement dit, c'est la motricité volontaire qui est atteinte. Quelle incidence cela va-t-il avoir sur la rééducation

tion?

Cela signifie que si au début de la prise en charge on peut solliciter la volonté consciente du patient pour aboutir au geste recherché, au fur et à mesure de l'évolution de sa maladie, cette motricité volontaire va diminuer et finir par disparaître, du moins pour la mobilisation des muscles atteints.

C'est la raison pour laquelle il faut dès le début de la rééducation lutter contre les comportements inadaptés (dyspnœmie, forçage vocal, désynchronisation respiration-déglutition) tant qu'on peut encore mettre en place d'autres automatismes. L'apnée volontaire et la relaxation sont à intégrer à la rééducation le plus tôt possible. Progressivement, il faudra essayer de mobiliser la musculature labio-glosso-pharyngo-laryngée par d'autres moyens.

*a) Dans leur livre sur l'évaluation et le traitement de la dysphagie chez l'adulte, Françoise Cot et Guylaine Desharnais\* décrivent ce qu'elles appellent une « approche neurophysiologique » qui s'oppose aux méthodes classiques faisant appel au contrôle volontaire.*

\* Editions Maloine, 1985

\* *Neurorehabilitation. A multisensory approach*, W.B. Saunders, Philadelphia, 1982.

Ce modèle d'intervention thérapeutique s'inspire des travaux de Faber\* qui font eux-mêmes suite à ceux de Bobath (entre autres), bien connu pour ses ouvrages sur la rééducation des I.M.C.

Le but principal de l'approche neurophysiologique est la facilitation des mouvements par la stimulation des récepteurs sensoriels appropriés. Il s'agit de provoquer des réponses automatiques à certains stimuli sensoriels (tactiles, gustatifs, visuels, etc.). Exemple: une patiente qui ne pouvait pas s'empêcher de grincer des dents et à qui je demandais de desserrer la mâchoire et d'ouvrir la bouche n'y arrivait pas. Mais il a suffi que j'approche de ses lèvres une cuillère de yaourt pour qu'automatiquement elle réussisse à les entrouvrir.

Dans l'exemple que je viens de donner, ce n'est pas la paralysie qui faisait obstacle à la réalisation du geste demandé. C'était la spasticité. Or, **la réduction de la spasticité est le deuxième aspect du travail de l'orthophoniste**. La spasticité n'est rien d'autre qu'un défaut de relaxation. Mais là encore, comment obtenir cette détente musculaire? Par des procédés psychologiques actifs, qui font également appel à la volonté? Par des mouvements de détente? A vrai dire, je ne pense pas qu'il y ait opposition entre ces différentes approches de la relaxation. Il y a plutôt complémentarité. Les unes et les autres ne se situent pas aux mêmes moments de la rééducation.

Mais, comme l'écrit M.C. Pfauwadel, « apprendre à se relaxer, c'est apprendre à éviter les tensions musculaires... c'est le meilleur moyen d'apprendre à maîtriser son tonus musculaire, à contrôler précisément la tension requise pour l'effort demandé... La disparition des tensions parasites, importunes et superflues, est la condition nécessaire à la réussite d'une rééducation. Aborder les autres temps de la rééducation, si la détente n'est pas acquise, est vain et illusoire ». Or, dans le cas de la S.L.A., plus la maladie va évoluer, plus il sera difficile pour le patient de contrôler son tonus musculaire. Il est donc indispensable, à mon sens, d'entreprendre ce travail de relaxation dès le début de la prise en charge : **plus tôt le patient aura pris l'habitude de cette recherche de détente musculaire, plus longtemps et plus efficacement il pourra y recourir.**

Cette relaxation sera et restera une partie essentielle de la prise en charge orthophonique et elle durera aussi longtemps que cette prise en charge.

b) Les différents types de relaxation:

- Une relaxation statique, qui s'effectue en position allongée ou semi-assise, de type «relaxation les yeux ouverts\*». Avec l'aide du relaxateur, puis seul, le patient contracte les muscles d'un membre sans mouvement (contraction isométrique), puis laisse aller en une longue détente le membre ou le segment de membre qui vient d'être contracté. On fait ainsi le tour du corps: bras, poitrine, ventre, dos, épaule, nuque et cou, visage.

\* F. Le Huche et A. Allali, *La Voix*, coll. phoniatry chez Masson

**Il est recommandé à l'orthophoniste, dès la première séance de relaxation, de vérifier l'état de détente du patient en lui levant le bras: s'il retombe flasque, c'est que le membre est bien détendu. L'orthophoniste peut également aider un mouvement, masser doucement pour détendre. Ce premier contact corporel va en inaugurer bien d'autres, au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, c'est pourquoi il me semble important d'y habituer tout de suite le patient.**

Le principe de crispation-détente des différentes parties du corps, associé à un travail

sur la respiration basée sur des soupirs dont le mouvement respiratoire sera à la fois abdominal et thoracique est une excellente mise en condition pour le travail qui va suivre. En effet, ce type de relaxation est tout autant orienté vers la réalisation d'un geste précis que vers la réceptivité aux sensations corporelles éprouvées. D'autre part, comme elle se pratique les yeux ouverts, elle est moins angoissante qu'une relaxation plus profonde. Comme le dit M.C. Pfauwadel\* : «la relaxation n'est pas une thérapie en soi en phoniatry, mais une étape vers un protocole thérapeutique... La relaxation en thérapie de la voix et de la parole ne doit pas être démobilisante. Elle précède d'autres exercices».

\* " Respirer, Parler, Chanter"  
(éditions Le Hameau, 1981)

- Le deuxième type de relaxation est une relaxation dynamique, par le biais de gestes qui cherchent à détendre, à relâcher la tension musculaire et qui s'effectuent en alternance avec les exercices de contraction musculaire.

Pourquoi ? Parce que, comme il l'a déjà été dit à propos des troubles de la respiration : ... Ces spasmes se produisent souvent à l'occasion de mouvements **volontaires**, exécutés dans un autre territoire. On peut dire que tout comportement d'effort, quelles que soient la zone et la fonction concernées, peut provoquer un spasme de la glotte et que l'hypertonie globale ou spécifique s'accroît considérablement lors de l'attention et de l'effort. Toute élévation du tonus de base accentue les désordres fonctionnels en augmentant les dystonies entre muscles spastiques et muscles hypotoniques. C'est la raison pour laquelle plus la S.L.A. revêt une forme spastique plus il faut chercher à détendre, ce qui peut s'avérer nettement plus important que de mobiliser la musculature pour l'entretenir.

Cette relaxation, que j'appelle «dynamique», s'inspire de la méthode Martenot. Elle part du mouvement, à l'encontre des méthodes recherchant dès le début la décontraction et la relaxation dans l'immobilité. Pas plus que la relaxation les yeux ouverts, elle n'ambitionne de soigner et encore moins de guérir. Ce n'est rien d'autre qu'un adjuvant, une technique complémentaire. Elle est fort bien décrite dans un livre très pratique, très clair et très simple, intitulé : La relaxation active à l'Ecole et à la Maison, de Samy Bosky, chez Retz.

L'auteur inclut également dans son ouvrage des techniques d'auto-massage du visage, en référence à la technique japonaise du «Do in» elle-même liée à l'acupuncture traditionnelle. Ce n'est pas à proprement parler une méthode de relaxation bien que par ses effets, l'auto-massage du visage puisse trouver naturellement sa place dans la pratique de la relaxation active.

Contrairement à la relaxation statique, qui est une relaxation globale, la relaxation dynamique peut être utilisée comme une relaxation locale. Autrement dit, en cours d'exercice, il y a diffusion d'une contraction musculaire ou manifestation de spasticité à un endroit quelconque du corps qui n'est pas sollicité dans l'exercice, le recours à la relaxation active pour l'endroit précis du corps où s'est manifestée la contraction non désirée va permettre une détente musculaire de la zone affectée sans pour autant interrompre la dynamique du travail en cours.

- Un troisième type de relaxation peut être envisagé. Il s'agit de la méthode de Shültz dit «training autogène». Là, la sensation est suggérée par le thérapeute. Elle ne peut donc être pratiquée seul. Elle est plus «déconnectante» que la relaxation les yeux ouverts et conduit à des états plus profonds de relaxation. Les séances sont relativement longues et difficilement compatibles avec une remontée tonique, un travail de mobilisation musculaire. Ce type de relaxation peut en outre être générateur d'angoisse. Mais certains patients en tirent un réel bien-être et il peut convenir lorsque le patient se sent très fatigué et qu'on n'envisage pas de le faire «travailler», ce qui n'aurait pour effet que d'augmenter sa fatigue.

Par contre, lorsque la motricité volontaire est très affectée et/ou que la spasticité est prédominante et très importante, elle peut s'avérer plus efficace qu'une relaxation à base de crispation/détente, car le simple fait de demander au patient de contracter un faisceau musculaire d'une partie quelconque du corps peut aggraver la spasticité.

Bien entendu, avant de proposer au patient un type ou un autre de relaxation, il faut l'avoir expérimentée sur soi-même.

Il faut néanmoins ne pas perdre de vue que l'objectif de la rééducation étant le maintien de la phonation aussi longtemps que possible et l'entretien de la déglutition même après la pose de la sonde de gastrotomie, il est nécessaire d'entretenir les muscles sains et d'assouplir les muscles atteints. Ce travail portera sur la tête, la mâchoire, les lèvres, la

langue, les joues, le voile, les praxies bucco-faciales, le larynx, le cou et les épaules.

Signalons que, selon M. Guatterie et V. Lozano, dans leur article : Problématique des troubles de la déglutition\*, l'activation du programme moteur de la déglutition est facilitée et les réflexes archaïques d'occlusion sont inhibés si la main dominante du patient participe à la prise alimentaire.

D'autre part, comme le contrôle respiratoire diaphragmatique, la toux volontaire, le contrôle du souffle et de l'apnée sont essentiels à la fois pour la sécurité de l'appareil respiratoire et pour l'indispensable coordination déglutition-respiration. Si ces contrôles sont impossibles ou très difficiles, des exercices de contractions musculaires contre résistance permettent d'obtenir des apnées automatiques.

Les stimulations sensibles et sensorielles permettent d'améliorer la coordination de la motricité des muscles masticateurs, des lèvres et de la langue, indispensable au premier temps buccal volontaire, et de stimuler les parois latérales du pharynx et des piliers du voile, points de départ du réflexe de déglutition. Le développement de la sensibilité est réalisé par des stimulations manuelles, vibratoires, cryothérapeutiques et par des stimulations des récepteurs gustatifs (en utilisant, par exemple, des bâtonnets glacés parfumés au goût des patients).

Dans les atteintes périphériques définitives, un certain nombre de facilitations permettra de mieux déglutir comme par exemple la rotation de la tête au cours de la déglutition. Ce mouvement ferme le sinus piriforme homolatéral, permet le passage du bol sur le sinus piriforme opposé et facilite l'ouverture du muscle crico-pharyngien. Cette facilitation permet d'éviter le passage des aliments sur le côté le plus atteint.

On gardera en mémoire qu'il faut éviter impérativement la fatigue et que tout exercice trop intensif risque d'accélérer la maladie. On ne s'acharnera pas contre un handicap quand il aura été reconnu, tout handicap installé étant irréversible. Quand on fait travailler un patient, il faut toujours être en face de lui, au niveau de ses yeux ou légèrement plus bas, pour qu'il n'ait pas à relever la tête, cette position entraînant d'une part une exagération de son hypertonie, d'autre part une plus grande difficulté à obturer les lèvres et une restriction de l'amplitude des mouvements d'élévation du larynx, nécessaires entre autres, à la déglutition (hauteur d'élévation du larynx chez la femme: 2 cm; chez l'homme: 2,5 cm).

Je ne ferai pas l'affront de décrire aux orthophonistes une rééducation phoniatrique classique, par contre je me permets d'attirer leur attention sur un aspect de la rééducation souvent mal connu : la rééducation cervicale. J'en emprunte la description à un article extrait des Cahiers d'O.R.L.\* : de nombreux auteurs se sont aperçus que les muscles du cou avaient une action sur le larynx dans son ensemble, mais également sur les cordes vocales. Déjà Sonninen, en 2 diagrammes, tête droite et tête fléchie, avait montré l'importance de l'action des muscles cervicaux sur le larynx et les cordes vocales.

- le mouvement de flexion et d'hyperflexion de la tête et du cou sur le thorax constitue le mouvement de choix pour mobiliser les cordes vocales et l'aryténoïde ;

- le mouvement d'hyper-extension obtenu par la contraction des muscles de la nuque élève le larynx et le plaque contre la colonne vertébrale cervicale. Il provoque le relâchement des cordes vocales. Il sera donc pratiqué en opposition et en alternance avec le mouvement précédent ;

- le mouvement de flexion latérale de la tête sur l'épaule à droite et à gauche, à pratiquer alternativement provoque des mouvements de pivotements latéraux de l'articulation crico-thyroïdienne par rapport à son axe sagittal ;

- le mouvement de rotation latérale à droite et à gauche, le menton venant toucher l'épaule ;

- le grand mouvement de rotation de la tête par rapport au thorax, synthèse des mouvements précédents.

**Tous ces mouvements peuvent en outre être exécutés de manière passive.** Ils pourront donc être utilisés tout au long de la prise en charge orthophonique et s'avèrent particulièrement importants dans le cadre d'un travail sur la déglutition. La mobilisation passive des articulations temporo-mandibulaires est décrite dans le livre de B. Jouvin\*.

\* 1973 t.8 N° 3, intitulé "Kinésithérapie cervicale et phoniatrie" de J. Igounet

\* "Kinésithérapie mandibulo-faciale". Publié aux Editions Maloine.

Un autre aspect de la rééducation qui n'est pas à dédaigner est le travail de l'ensemble des muscles du visage. Pourquoi ? Tout simplement pour entretenir la mimique le plus

longtemps possible. Bien que ce soit un mode de communication limité, si la communication orale est abolie, il peut faire passer bien des messages.

Cela se pratique devant un miroir. On peut travailler par exemple a) les muscles du front et du nez ; - l'expression de surprise : le sujet soulève les sourcils, formant des rides horizontales sur le front ; - le froncement des sourcils : le sujet tire les sourcils vers le milieu et vers le bas, formant des rides verticales ; - l'expression de dégoût : le sujet soulève les bords latéraux des narines, formant des rides diagonales le long du dos du nez.

b) Les muscles des yeux : le sujet ferme les yeux avec force (orbiculaire des paupières) ; les paupières supérieures sont relevées complètement, les yeux tournant vers le haut (releveur des paupières) ; le sujet élève les yeux en haut et à droite (oblique inférieur à droite et droit supérieur à gauche) ; le sujet baisse les yeux en bas et à gauche (oblique supérieur à droite et droit inférieur à droite)... Quant aux muscles de la bouche, il ne me semble pas utile de les préciser aux orthophonistes.

La relaxation «active» sera progressivement remplacée par une relaxation plus «passive», par manipulations. On trouve la description de quelques exercices possibles dans le livre de Samy Bosky précédemment cité. De même, pour peu qu'on soit au courant, il est possible de remplacer les auto-massages auxquels j'ai fait allusion à propos de la relaxation dynamique par des massages exécutés par le thérapeute. Lorsqu'un spasme glottique survient, il existe 2 moyens fort simples de le faire céder : soit, demander au patient de changer légèrement de position ; en lui faisant baisser le menton, soit en recourant à l'humour pour détourner son attention : en souriant le patient va se détendre et le spasme céder. Dernière recommandation à propos de la stratégie de prise en charge : ne jamais omettre de bien expliquer au patient la nature de ses troubles ;

- à propos de la dyspnœmie, l'information portera sur la physiologie de la respiration et du souffle phonatoire en donnant globalement les éléments d'information suffisants pour que le patient comprenne le rapport entre mécanisme respiratoire et phonation ;

- à propos des troubles de déglutition, il faut informer le patient sur la mécanique normale de la déglutition avec ses trois phases : orale, pharyngée et œsophagienne.

Le geste de la déglutition sera à décomposer de la façon suivante :

1. Insaliver convenablement le bol alimentaire ;
2. Baisser le menton, et tourner la tête du côté qui fonctionne le moins bien ;
3. Inspirer ;
4. Se mettre en apnée ;
5. Déglutir, plusieurs fois s'il le faut ;
6. Expirer, en toussant (si possible) ou en se raclant la gorge ;
7. Se détendre avant de recommencer.

L'orthophoniste peut en cours de rééducation faire exécuter des exercices de glottage à son patient.

En cours de déglutition, on peut favoriser manuellement la fermeture de la glotte.

- à propos des troubles vocaux, il faut apprendre au patient à réduire sa fluence verbale et à faire des phrases plus courtes ;

- à propos des troubles articulatoires, il faut lui montrer comment décomposer un groupe consonantique en y introduisant une voyelle neutre (/e/ épenthétique) ce qui, en ralentissant le mouvement articulatoire lui donne le temps d'articuler les 2 consonnes («agriculteur» devient : aguericulteur).

#### **4. Prothèses, appareils et matériels**

Je me bornerai à décrire le matériel qui concerne les difficultés prises en compte par l'orthophoniste

- par rapport aux difficultés respiratoires, on peut mettre au repos le diaphragme, ce qui doit permettre de retarder le recours à une assistance ventilatoire, si celle-ci est décidée. En effet, d'une manière générale, il est essentiel dans les affections de la corne antérieure d'éviter d'aggraver la surcharge fonctionnelle et d'obtenir une mise au repos régulière des muscles. Dans le cas du diaphragme, on peut tenter de recourir à des aides mécaniques, soit par l'utilisation de la pression négative à l'aide d'appareils de type Poncho, soit par des appareils à pression positive par ventilation au masque (quelques heures par jour, à l'occasion d'un séjour à l'hôpital, par exemple) ;



- par rapport aux difficultés de certains patients à tenir leur tête, on peut leur proposer un collier mousse qui aura donc un rôle de soutien. Mais il ne faudra pas oublier de le leur enlever au moment des repas, car il n'autorise pas une bonne position du menton lors de la déglutition. Si le collier mousse n'est pas suffisant, on peut recourir à des structures plus rigides comme des minerves ;

- par rapport aux difficultés de communication, on distinguera les aides concernant la communication écrite de celles concernant la communication orale.

En ce qui concerne la communication écrite, qui prend le relais lorsque la communication orale devient trop fatigante ou incompréhensible, on passera de l'écriture sur papier ou sur ardoise magique au tableau de désignation, qu'il soit un simple tableau des lettres de l'alphabet ou le tableau Ecrire, et éventuellement d'un désigneuse optique. Mais on pourra proposer des appareils spécialement conçus pour aider les handicapés tels que la petite Canon Communicator, munie d'un guide-doigts ; ou pour des patients n'ayant plus aucune motricité des mains, des appareils pouvant fonctionner avec un seul contacteur comme Equalizer ; certains ordinateurs (I.B.M. propose des claviers spéciaux pour les handicapés des membres supérieurs. On peut également adapter un contacteur unique à certains ordinateurs. I.B.M. propose des tarifs préférentiels -40 % moins cher sur ces ordinateurs). Pour les patients qui ont accès à un clavier et la possibilité d'appuyer sur des touches, ils pourront communiquer par téléphone, par l'intermédiaire du Minitel Dialogue.

En ce qui concerne la communication orale, on pourra proposer aux patients différents types d'appareils de synthèse vocale tels que le Synthé 3 pour les patients qui ont accès au clavier. Cet accès peut être prolongé si l'on fait sur mesure un doigtier rigide en polysar aux patients qui ont du mal à garder un doigt tendu ; cet appareil n'est utilisable que par des patients qui ne souffrent pas de dysorthographe. (Pour ceux qui sont illettrés ou dysorthographiques, il faut s'orienter vers des appareils tels que Introtalker). Pour les patients dont la motricité des mains est très réduite ou nulle, il faut proposer Phonama ou F.O.S. (Freedom of speech, version française). Phonama donne en outre accès à un contrôle d'environnement. Ces deux derniers appareils permettent également la communication écrite.

Pour les patients analphabètes, illettrés ou qui présentent une détérioration du langage, outre Introtalker, on peut avoir recours à All Talk 2 (qui s'utilise avec un contacteur unique) ou à différents codes pictographiques, qu'ils utiliseront en désignation.

Si j'ai signalé la possibilité de téléphoner par l'intermédiaire du minitel Dialogue pour les patients qui ne peuvent plus parler, je dois signaler que France Télécom a toute une gamme de produits destinés aux handicapés sur lesquels on peut se renseigner en demandant la brochure intitulée «Arc-en-Ciel» à l'agence commerciale la plus proche.

Mais il faut prendre la précaution d'apprécier une éventuelle altération des fonctions supérieures, qu'elle soit due à la dépression ou qu'elle ait d'autres causes (un faible pourcentage de patients semble présenter ce type de troubles, même si pour l'instant, ils n'ont pas vraiment été analysés et le pourcentage des patients les présentant précisément quantifié), avant d'engager le malade dans l'achat d'un appareil dont le prix varie entre 10.000 et 30.000 F environ. Les investigations psychométriques ont pu mettre en évidence des perturbations de l'efficacité, des capacités d'abstraction, d'apprentissage, de synthèse et de mémoire au cours des dépressions. Les plaintes sur les difficultés intellectuelles d'attention, de concentration, de mémoire sont d'ailleurs habituelles dans les dépressions. Il existe des échelles d'évaluation de la dépression, dont divers autoquestionnaires que l'on soumet au patient en lui demandant, par l'intermédiaire de phrases ou d'adjectifs décrivant divers états psychiques anormaux, d'intensité croissante, de dépeindre son état actuel. On peut en trouver un exemple dans le Que sais-je n° 2579 de Henri et Pierre Léo, intitulé "la Dépression".

Un autre facteur peut également intervenir : à cause de leurs possibilités motrices de plus en plus restreintes, les patients en arrivent à ne plus pouvoir faire quoi que ce soit et ce manque d'activité contribue sans doute à "l'endormissement" de leurs facultés mentales. C'est pourquoi il me semble important de les stimuler, par le biais de divers jeux ou activités cérébraux et de langage, dès que l'on note la moindre perte d'efficacité.

En ce qui concerne les troubles de la déglutition, le matériel d'aide aux handicapés est relativement important. On peut s'en faire une idée en feuilletant le catalogue Mutations

(entre autres). Mais ce qui peut s'avérer le plus utile, c'est un gobelet en plastique muni d'un bord verseur sur lequel on aura découpé une échancrure pour le nez, ce qui permet de boire sans avoir à lever le menton. Si le patient peut boire à la paille, cela peut aussi être une solution.

Il faut également lui conseiller un appareil d'aspiration pour aspirer les débris alimentaires en fin de repas et pour faciliter l'aspiration des mucosités et de la salive, ce qui permet une bonne hygiène dentaire et évite les fausses routes liées à l'aspiration de ces débris. Ces appareils peuvent se louer en pharmacie.

### **5. Dysphagie : conseils et recommandations pour les repas**

Avant chaque repas, pour tonifier les muscles et favoriser la contraction musculaire, on peut appliquer sous le menton une vessie de glace pendant 5 minutes, ou frotter le larynx avec un glaçon pour stimuler l'élévation. On peut également commencer le repas par quelque chose de glacé.

En alimentation, il faut respecter certains principes : positionnement du patient assis de préférence dans son fauteuil roulant ou tout autre fauteuil confortable. La tête légèrement penchée en avant, le menton rentré. La personne qui l'assiste se place assise en face de lui, légèrement en contrebas pour que le patient n'ait pas à lever la tête. Si cela s'avère nécessaire, il faudra aider le patient à contrôler l'ouverture de la bouche avec le majeur, tandis que le pouce, placé sous la lèvre inférieure, initiera les mouvements d'ouverture et de rotation de la mâchoire pendant la mastication et la fermeture pendant la déglutition.

Concentration : il faudra mettre le malade en condition favorable à la concentration, dans un lieu calme et en évitant toute précipitation. Présentation des aliments : il faut choisir des plats qui plaisent au malade et les lui faire voir, ce qui facilite la déglutition en faisant saliver. Les aliments ne seront ni trop petits, ni trop gros, de la taille d'une demi-cuillère à dessert.

Certains aliments sont à éviter : les liquides, les soupes contenant des morceaux, l'alcool, les aliments épicés, les aliments qui ne donnent pas une consistance homogène en fin d'alimentation, laissant de petites peaux (tomates non épluchées...) ou de petits morceaux (lardons...), les aliments filandreux, les aliments durs et laissant de gros morceaux comme les noix, les toasts, les fruits secs.

Certains aliments sont faciles à avaler : les yaourts, bananes, poires, glaces, morceaux de poisson, poulet bien cuit, flancs, fruits en boîte. Cependant il faut faire attention aux bananes, crèmes, laitages qui peuvent accentuer l'hypersalivation et les mucosités.

Certaines préparations peuvent également compléter un repas. Ce sont des préparations qui s'achètent en pharmacie, comme le Rénutril (le seul à être remboursé par la Sécurité Sociale). Elles sont hyperprotidiques et hypercaloriques. Voici quelques produits diététiques qui s'achètent également en pharmacie : Emelis (desserts hyperprotéinés comme crème au chocolat...); Jacquemaire : préparations hyperprotidiques qui se présentent sous la forme de poudres à diluer (plusieurs saveurs); de la même marque : Prunogil (petit pot à base de pruneaux, pour prévenir la constipation); Fortipudding de chez Nutricia (flancs hyperprotidiques), 3 arômes : vanille, chocolat, moka); toujours pour faciliter le transit intestinal : "dose au son", petit sachet de ce qu'on mélange au plat de son choix et enfin Nutilis : repas mixés, prêts à réchauffer qu'on ne trouve pas en pharmacie. Il est possible de les commander à l'adresse suivante : Larzul Nutrition, BP 2, 29167 Plonéour-Lanvern - France. Tél. 98.87.61.04.

Il est demandé au patient de manger lentement, par petites bouchées, en gardant suffisamment longtemps chaque bouchée dans la bouche et en la mastiquant soigneusement, en pensant à retenir son souffle au moment d'avaler et en se décontractant entre chaque bouchée.

En cas d'étouffement, il faut retirer l'aliment en cause. S'il est près en le retirant de la bouche; s'il est loin, en penchant le patient en avant et en exerçant une forte pression sur l'abdomen, après s'être placé derrière lui et lui avoir enserré la taille des deux bras, afin de forcer le diaphragme à se contracter vers le haut afin de faire jaillir l'aliment hors des voies respiratoires. Lorsqu'il s'agit de liquides, après avoir placé le patient dans la même position, on lui tapote le dos; à la fin du repas, il faut vérifier qu'il ne reste rien dans la bouche. On demande au patient de tousser, s'il le peut, pour bien dégager l'arrière-gorge, ceci afin d'éviter tout risque ultérieur d'étouffement. On peut aussi utiliser l'appareil

d'aspiration déjà évoqué au chapitre précédent ; après le repas, le malade doit demeurer assis pendant 15 à 30 minutes afin de prévenir une aspiration ou une pneumonie d'aspiration en cas de régurgitation ou de vomissement ; en cas d'hypersialorrhée, il faut conseiller au patient d'éviter les produits lactés, s'il a une salive trop épaisse ; éviter les aliments épicés ; maintenir une hydratation correcte (on peut épaissir les liquides en délayant par exemple, du yaourt liquide dans de l'eau. D'autres aliments peuvent également être épaissis. Pour cela on peut utiliser de la farine de blé, de maïs, de la fécule de pomme de terre, de la semoule, du couscous bien cuit, du riz concassé, des purées instantanées).

L'hyper ou l'hyposialorrhée s'apprécie au moyen d'un test très simple, le test du morceau de sucre : placé sous la langue d'un sujet assis, dont la tête est inclinée vers le sol et qui ne déglutit pas, un morceau de sucre n° 4 ne fond pas en 3 minutes. En cas d'hypersialorrhée, le sucre est fondu en beaucoup moins de 3 minutes.

Le nettoyage des débris alimentaires et de la salive s'effectue à l'aide de bâtonnets ou de compresses bicarbonatées pour éviter une occlusion des canaux salivaires, source de parotidite et de mycoses.

## Conclusion

Ainsi, la SLA (mieux connue sous le nom de "maladie de Charcot") est l'une de ces maladies du système nerveux pur lesquelles - jusqu'à récemment - il était convenu qu'il n'y avait rien à faire et pour lesquelles on recommandait aux orthophonistes de ne pas intervenir. Or, il s'avère que, si l'on ne sait toujours pas guérir cette maladie, le traitement médical et les rééducations (orthophonique et kinésithérapique) peuvent en ralentir le processus évolutif en s'attachant à corriger les symptômes. Les aides techniques qui se développent à grande vitesse améliorent aussi notablement les conditions de vie des patients atteints de cette maladie.

On ne peut donc plus concevoir de laisser sans aide aucune, des patients qui peuvent vivre plusieurs années avec leur maladie. Les moyens dont nous disposons pour leur venir en aide font l'objet du présent article, qu'il s'agisse d'appareils de synthèse vocale, d'aide à la communication par l'intermédiaire d'ordinateurs ou de principes de rééducation englobant différents types de relaxation et une rééducation qui, d'active, deviendra de plus en plus passive.

## Bibliographie

- La Revue du Praticien, mai 1989 : Traitement de la sclérose latérale amyotrophique, par V. Meininger.
- La Dysphagie chez l'Adulte, par F. Cot et G. Desharnais, aux éditions Maloine, 1985.
- La Relaxation active à l'École et à la Maison, par Samy Boski, chez Retz, 1990.
- Se relaxer, pourquoi ? Comment ? par M. Martenot et C. Saïto, aux éditions Albin Michel, 1977.
- Anatomie et physiologie des organes de la voix et de la parole, par F. Le Huche, aux éditions OVEP, 1978.
- La Voix, par F. Le Huche et A. Allali, chez Masson, coll. Phoniatrie, fascicule 1-1990.
- Kinésithérapie cervicale et phoniatrie, par J. Igounet, dans les Cahiers d'O.R.L. - 1973 - T. 8 - n° 3
- Physiologie de la déglutition - étude physiologique de la déglutition, bol semi-liquide, bol liquide, par J.P. Farriaux et G. Milbled, dans la Presse médicale 73, n° 7, 6 février 1965, p. 343.
- La gastrotomie endoscopique percutanée, par A. Ruskone-Fourmestreaux, dans l'Infirmière magazine n° 33, novembre 89, extrait du dossier sur la sclérose latérale amyotrophique.
- La Voie pyramidale, par J. Armand, dans la Revue neurologique (Paris), 1984, 140, 5, 309-329.
- Sclérose latérale amyotrophique et insuffisance respiratoire, par le Professeur Meininger, dans le Journal d'ergothérapie, 1990, 12, 4, 151-154.
- Problématique des troubles de la déglutition par M. Guatterie et V. Lozano, in Revue laryngo. Vol. III n° 4, 1990.
- Kinésithérapie mandibulo-faciale, par B. Jouvin, éditions Maloine, 1985.
- La Dépression, par H. et P. Léo, Que sais-je n° 2579, 1991.
- Pratique d'une alimentation à texture modifiée, 1986, Institut J. Padi - I. Calmettes, 232 bd de Sainte Marguerite, 13273 Marseille Cedex 09.

Aux orthophonistes désemparés par cette pathologie, on ne peut que guider leur curiosité vers tous les livres qui traitent des zones concernées par la maladie, quelle qu'en soit la discipline, et quel qu'en soit l'objectif, ils sauront bien faire le tri et adapter :

- Jeunesse et beauté par la gymnastique faciale, de Macha Colas, aux éditions de Vecchi, 1988.

- Kiné-guide de vos articulations, par Pascal Pilate, aux éditions Belin,... 1987

et quelques adresses utiles :

\* ARS Siège Social, 43 rue de Lancry - 75010 Paris (permanence téléphonique : 45.08.04.00).

\* Centre SLA : secrétariat : Hôtel-Dieu de Paris 1, rue de la Cité, 75004 Paris (42.34.80.25).

\* Association des Paralysés de France. 17-19, Bd Auguste-Blanqui, 75013 Paris (45.80.82.40).

\* Union nationale des associations pour handicapés, 66 rue Boissière 75016 Paris (45.00.93.11).

\* Comité National Français de Liaison et de la Réadaptation des Handicapés (CNFL-RH), 38, bd Raspail, 75007 Paris, tél. 45.48.90.13 (demander Elisabeth Cataix).