

DOSSIER

La SEP autour de l'ORTHOPHONIE



Marylène ATAYA, Axelle-Léna GIGER, orthophonistes TOURS

2091

La SEP affecte de manière diffuse le cerveau.

Concernant **les troubles cognitifs et les troubles de communication**, il n'y a donc aucun profil pathologique « type ».

Cependant, les symptômes peuvent apparaître dès les premières poussées.

Cette réalité de la SEP est souvent sous-estimée et trop peu prise en compte. Pourtant le diagnostic précoce et la prise en charge de ces troubles sont garants d'une meilleure qualité de vie.

pas de profil pathologique « type »

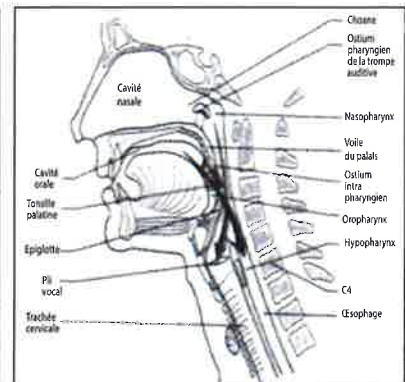
troubles
des fonctions
cognitives



troubles de
la communication



troubles de
la déglutition



restauration

gestion du souffle,
de la voix, « maîtrise »
de la dysarthrie

métacognition

compensation

prise en charge
orthophonique

séances de
kinésithérapie

travail envisagé sur
le long terme

traitement réalisé en
équipe

collaboration de
l'entourage

garder une qualité de vie
acceptable, éviter autant
que possible l'isolement



Concernant les **fonctions cognitives**, la prise en compte des troubles dans la SEP est récente et on reconnaît aujourd'hui que 40 à 65% des patients ont des troubles cognitifs.

Malgré l'avancée des techniques médicales, il est encore difficile d'en établir la fréquence, en raison des limites méthodologiques de l'évaluation neuropsychologique et de la nature des difficultés. Leur intensité reste variable d'un individu à l'autre.

La SEP a un impact sur les grandes fonctions cognitives.

L'atteinte n'est pas localisée. Elle est globale et diffuse du fait du ralentissement, voire de l'interruption de la communication au sein du réseau neuronal alimentant les différentes fonctions cognitives.

Elle altère fréquemment :

- **La vitesse de traitement de l'information qui est ralentie dans la SEP.**

On admet que les patients SEP sont environ 40% plus lents que des sujets sains et ce déficit omniprésent est suggéré comme responsable en partie des altérations des autres fonctions cognitives.

- **La mémoire :**

Le trouble mnésique constitue la plainte la plus rapportée.

Il concerne la mémoire de travail et la mémoire épisodique.

La mémoire de travail est un système de mémoire temporaire permettant le stockage et la manipulation d'une information pendant la réalisation d'autres tâches cognitives. Ces troubles sont largement reconnus dans la SEP et apparaissent très tôt.

La mémoire épisodique est une mémoire à long terme. Elle englobe toutes les informations, les souvenirs considérés comme importants, stockés indéfiniment en vue d'une récupération plus tardive. Pendant longtemps, on a pensé que les patients présentaient un trouble exclusif du processus de récupération. Des études récentes ont montré que les déficits mnésiques pouvaient se localiser plutôt dans l'encodage et le stockage de l'information.

- **L'attention :**

C'est une fonction essentielle, élémentaire, qui trouve une implication dans toute tâche, qu'elle soit cognitive ou comportementale.

Il existe de nombreux processus attentionnels.

Ce sont les formes d'attention les plus élaborées (diviser son attention, la maintenir et l'orienter...) qui semblent particulièrement affectées dans la SEP. Notons que le ralentissement de la vitesse de traitement explique en partie ces déficits attentionnels.

- **Les fonctions exécutives :**

Elles font partie des processus cognitifs les plus élaborés.

Ce sont les fonctions cognitives nécessaires pour s'adapter à des situations nouvelles et/ou complexes, pour lesquelles il n'y a pas de solution toute faite.

Le terme englobe de nombreuses capacités : raisonnement, planification, abstraction...

Dans la SEP, l'altération des fonctions exécutives est démontrée depuis plusieurs années, mais il existe une variabilité interindividuelle considérable.

- **Plus récemment, certaines études se sont intéressées aux troubles visuo-spatiaux ainsi que langagiers.**

Outre les perturbations liées aux troubles neurolinguistiques et cognitifs, **les troubles de la communication** peuvent toucher plusieurs autres domaines : difficultés à articuler, voix affaiblie, débit saccadé, recherche permanente de ses mots...

Ces troubles peuvent aller de manifestations dans les limites de la normale jusqu'à un déficit sévère.

Ils peuvent apparaître très tôt, dès le diagnostic et concernent environ les 2/3 des patients.

Face à ces troubles, un grand nombre de patients « fait - avec », compense et l'entourage s'adapte progressivement à une communication qui « s'affaiblit » ou s'appauvrit, avec des échanges qui deviennent plus limités, plus brefs et aboutit peu à peu au retrait du circuit de la communication et à l'isolement.

Par ailleurs, un pourcentage important de patients présente un début de déficit respiratoire avec une réduction de la capacité vitale et des débits inspiratoire et expiratoire nécessaires à la phonation et à l'articulation.

Les capacités de communication peuvent être atteintes à plusieurs niveaux :

- **La production vocale non articulée peut être atteinte.**

Il s'agit ici d'un déficit combiné de la musculature et/ou des centres respiratoires et de l'innervation des cordes vocales. Tout comme les muscles squelettiques, le larynx peut être hypertonique, spastique, hypotonique ou encore cérébelleux ; la voix devient alors rauque, soufflée ou tremblante et moins endurante.

- **A un second niveau, la parole est touchée.** En raison d'une atteinte de certains nerfs crâniens ou du cervelet, mots et phrases sont prononcés avec une intelligibilité affaiblie.

Quand la fluidité verbale est atteinte, c'est la dysarthrie. Elle englobe un ensemble de troubles du contrôle musculaire des mécanismes de la parole résultant d'une atteinte du système nerveux central ou périphérique. Ces troubles peuvent se manifester par une paralysie, une faiblesse musculaire, ou une incoordination.

La dysarthrie affecte de manière unique ou combinée selon le degré et les pathologies, les processus de respiration, de phonation, nasalisation, articulation, mais aussi de la prosodie (vitesse, tension, intonation).

Une évaluation respiratoire fonctionnelle peut être réalisée pour analyser le comportement respiratoire au repos et au cours de la production vocale et de la parole.

L'évaluation du tonus musculaire, de la motricité oro-faciale, pharyngée et laryngée, de la sensibilité et des réflexes, permet de situer les niveaux lésionnels qui engendrent le déficit moteur et la coordination des mouvements. Des séances de kinésithérapie peuvent juguler un déficit respiratoire.

- Les troubles vocaux peuvent aller d'un simple ralentissement de la vitesse d'élocution à une difficulté à terminer ses phrases en passant par toutes les modifications des paramètres de la voix. L'analyse de la voix et de la parole quant à elle est pratiquée en orthophonie.



Par ailleurs, **les troubles de la déglutition**, qui touchent entre 33 et 50% des patients à divers degrés, ont une origine commune avec les troubles de la parole.

Leur évaluation est réalisée dans le même cadre et peut compléter d'un examen vidéo-radioscopique. Leur traitement est également réalisé par l'orthophoniste, si possible en équipe.

Outre les traitements médicamenteux alliant traitements de fonds et traitements symptomatiques, **la prise en charge de la SEP** s'est récemment améliorée grâce à l'intervention dès le début de la maladie d'équipes de soins pluridisciplinaires impliquées dans l'évaluation des troubles, l'éducation thérapeutique et la prévention du handicap.

Lorsque les patients sont alors orientés vers une orthophoniste, elle définit tout d'abord **les fonctions touchées pour engager une rééducation adaptée.**

Lors du bilan, les tests spécifiques qui sont proposés évaluent les déficits cognitif et communicationnel, ainsi que le déficit fonctionnel avec la collaboration de l'entourage pour compléter l'examen.

Ce bilan initial permet de mettre en évidence les processus préservés et ceux altérés dans le but de définir les objectifs, les méthodes qui paraissent être les plus adaptées et d'établir un plan thérapeutique adapté à chaque individu.

Le travail est envisagé sur le long terme, compte tenu du caractère chronique et dégénératif de la SEP. Le rythme des séances de rééducation est modulé et s'adapte à la demande thérapeutique : proposer par exemple des séances plus rapprochées lors d'une aggravation ou pour les personnes isolées socialement, prévoir une prise en charge à domicile...

L'orthophoniste intervient sur prescription médicale et les séances sont soumises à demande d'entente préalable.

Une séance d'orthophonie coûte 33 euros. La Sécurité sociale rembourse 60 % que la mutuelle complète. Pour les patients en ALD pour la SEP, le coût de la séance est pris en charge intégralement par la Sécurité sociale.

Concernant la remédiation cognitive, il existe deux grandes familles de matériel : les tâches papiers/crayons vs les logiciels de rééducation.

L'orthophoniste organise son intervention selon trois approches : la restauration, la compensation et la métacognition.

- La restauration a pour but le rétablissement de la fonction à son niveau antérieur par le biais de tâches spécifiques, répétitives et de difficultés croissantes. Le caractère répétitif est primordial car il fait intervenir le phénomène de plasticité cérébrale : suite à une lésion, le cerveau est capable de se réorganiser en mobilisant des aires cérébrales intactes à la place de celles lésées.
- La compensation, contrairement à la technique précédente, tente d'améliorer le fonctionnement cognitif dans son quotidien.
La compensation s'articule en deux axes.

Le premier consiste à contourner la fonction déficitaire en s'appuyant sur les fonctions préservées.

Le second propose de substituer une nouvelle façon de faire à une ancienne qui ne fonctionne plus : par exemple, le recours à une « prothèse mnésique » tel un agenda pour les personnes souffrant de troubles mnésiques. Cet outil permet d'aménager l'environnement et de réduire le handicap en réorganisant le quotidien.

- La métacognition se fonde sur l'explication du fonctionnement cognitif au patient ainsi que de ses troubles, afin de lui permettre de comprendre l'origine de ses difficultés pour y remédier plus facilement. Le patient devient acteur de la prise en charge, ce qui favorise le transfert des acquis en séance dans sa vie quotidienne.

Les exercices réalisés en séances individuelles visent à :

- stimuler l'attention, la concentration et la mémoire de travail, améliorer l'accessibilité au vocabulaire, la formulation de phrases, dissocier les informations non pertinentes et redondantes, être à nouveau capable de comprendre de courts paragraphes, améliorer l'attitude d'écoute,
- mais également apprendre à gérer son souffle, sa voix et « maîtriser » la dysarthrie.

L'état actuel des recherches s'intéresse plutôt à l'efficacité des approches restauratrices, mais il est indéniable que la remédiation dans le cadre d'une SEP se doit de combiner une approche restauratrice, mais également compensatrice pour une efficacité optimale.

La situation de rééducation en groupe permet d'observer et de stimuler la fonctionnalité dans des situations de la vie quotidienne.



Toujours dans l'esprit d'une prise en charge globale, il est primordial que l'information circule entre les familles et les soignants. L'utilisation d'un carnet de communication peut être un outil de lien entre ce qui se passe au cours des séances et la maison.

La pathologie des troubles neurolinguistiques et de communication est fort complexe.

Leur évaluation et leur prise en compte, même si l'absence d'épreuves de langage spécifiques à la SEP a engendré une longue période d'ignorance, permet de cerner des comportements linguistiques spécifiques aux personnes atteintes de SEP.

Le manque d'information du corps médical et la difficulté à diagnostiquer précocement la dysarthrie et les troubles neurolinguistiques constituent fréquemment des sources de retard de prise en charge thérapeutique.

Le patient doit rester acteur et intervenant principal aussi longtemps que possible. Il doit continuer à gérer sa vie. Les techniques de compensation doivent lui simplifier la tâche, afin de garder une qualité de vie acceptable et éviter autant que possible l'isolement.

Pour trouver un orthophoniste connaissant la SEP, il est possible de se tourner vers les services de neurologie dans les Centres hospitaliers.

Quelques conseils au quotidien

- Favoriser les discussions en situation calme : pas de radio, pas de télé en bruit de fond
- Sélectionner le contexte : quel domaine le patient veut-il aborder ?
- Signaler aussi vite que possible qu'on ne comprend pas, avant que l'épuisement physique ou moral ne provoque l'abandon
- Si le patient présente un déficit vocal, il peut être aidé en posant la main sur son abdomen et en repoussant le diaphragme vers le haut à l'expiration, lors de la production vocale ou la parole
- Éviter les longs discours
- Privilégier les phrases courtes qui favorisent les réponses simples, oui ou non
- Observer toujours les lèvres du patient ; la lecture labiale apporte un support qui se révèle appréciable avec le temps et l'habitude
- Adopter une position correcte qui favorise le contact visuel : placé face à l'autre, le degré d'attention augmente
- Impliquer toujours le patient dans la conversation, dans l'organisation des activités : il ne peut et ne doit pas rester en retrait de la gestion de sa propre vie
- Saupoudrer les situations explosives d'une dose d'humour



CONDUITE PRATIQUE

Face à un nouveau patient présentant une Sclérose en Plaques évoluée.

Dr Jean-Jacques HOFFMANN, Bérélise BERNARD Orthophoniste,
MAS Monique - Mèze - 5 janvier 2017

Lorsqu'un patient présentant une sclérose en plaques évoluée est vu pour la première fois dans une institution, il est indispensable de coller à la réalité du malade. Ce n'est pas qu'une formule littéraire mais une démarche qui est vitale pour le patient : il faut déterminer quelles sont ses véritables possibilités d'alimentation par la bouche d'une part pour lui éviter de prendre des risques et d'autre part pour encadrer le personnel dont la mission est justement de lui donner à manger par la bouche. Le but est de déterminer si le patient est sujet ou pas à la fausse route alimentaire. Le tandem Médecin / Orthophoniste a le redoutable privilège d'être en première ligne. Il faut souvent décider rapidement puisque le patient rentre dans l'établissement en début d'après-midi et la question se pose déjà peut-être pour le goûter et au moins pour le dîner ! Chacun des deux professionnels de santé a sa démarche intellectuelle et tous les deux vont se concerter pour déterminer une attitude pratique comme nous allons le voir :

I/. Le point de vue du médecin : il faut être clinique c'est-à-dire rechercher des symptômes évocateurs d'une fausse route alimentaire.

- Le médecin interroge le malade lui-même si celui-ci peut s'exprimer verbalement bien sûr. Car déjà la voix sera évocatrice ; en effet, un trouble de la parole comme une voix faible, de courtes phrases nécessitant des pauses et une reprise du souffle entre chaque mot, etc. peut mettre en cause le larynx et si celui-ci est incriminé, un trouble de la déglutition doit être soupçonné et recherché. Une dysphonie ⁽¹⁾ ou une dysarthrie ⁽²⁾ seront donc recherchées.
- L'aspect physique du patient sera aussi une indication : maigreur ou amaigrissement récent allégué, déshydratation.
- Comment se passent les repas ? Est-ce vécu agréablement par le patient, cela est-il « vite expédié » ? Tousse-t-il pendant les repas ou après les repas ? Reconnaît-il faire des fausses routes ou « avaler de travers » d'emblée ?
- Si le patient ne peut s'exprimer, l'interrogatoire des accompagnants pourra se révéler constructif à cet égard, que ce soit la famille ou l'aide-soignant(e) voire même l'auxiliaire de vie. Interroger les aidants ne remplacent pas l'interrogatoire et/ou l'examen du patient mais permet de le valider parfois lorsque le patient n'a pas toujours une vision réelle de sa maladie ou lorsqu'il minimise l'importance de son handicap. Malheureusement, parfois, l'entourage est aussi dans le déni de l'état d'avancement des troubles de déglutition et c'est pour cela qu'il faudra rechercher d'autres indices de gravité comme par exemple : savoir s'il y a eu hospitalisation (en pneumologie) pour une pneumopathie qui pourrait être liée à des troubles de déglutition. Il faut demander au patient et à ses accompagnants si on lui a déjà parlé de sonde gastrique type GPE...

- Les courriers qui accompagnent le patient (quand ils existent) peuvent témoigner de l'existence de troubles de déglutition, les conditions d'alimentations y figurent parfois et sont alors une aide à la décision d'une grande importance surtout si le médecin traitant signale des difficultés dont le patient et la famille minimisent la réalité... Les résultats biologiques du patient pourront faire évoquer une carence alimentaire (albuminémie, etc.).
- L'examen médical recherche d'abord une anomalie de déglutition à la demande et il faut ensuite regarder si le patient salive de façon extériorisée, ce qui traduirait une difficulté à avaler sa propre salive. Le patient qui porte souvent un mouchoir à ses lèvres ou qui se tamponne la commissure pendant l'entretien sera particulièrement surveillé.
- Au terme de ce premier entretien il faut demander au patient et à son entourage de bien réfléchir et d'essayer de se rappeler si des faits similaires avaient été oubliés et signaler tout ce qui pourrait survenir de cet ordre-là au cours de son séjour.

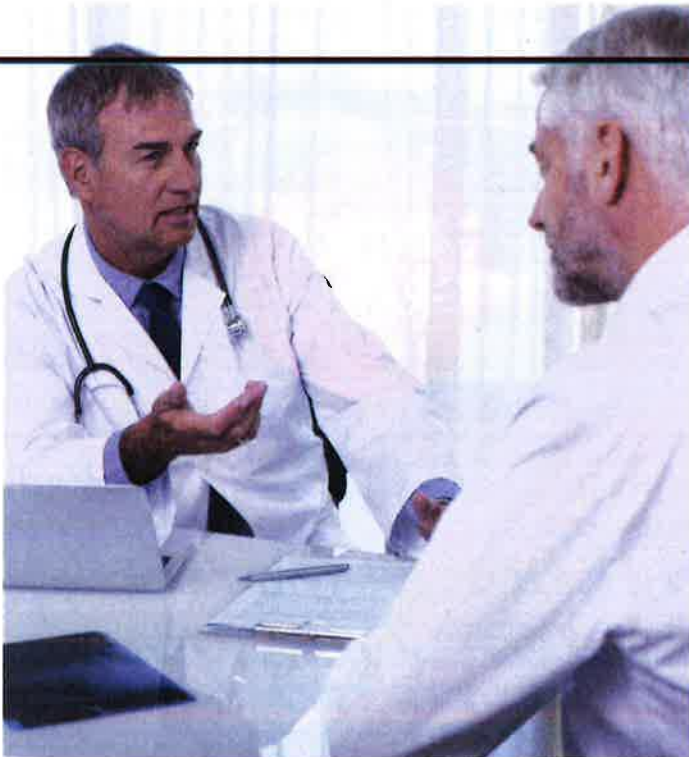
II/. Le point de vue de l'orthophoniste : il va présenter sa méthodologie au patient car il est souhaitable que le patient adhère à ce qu'on lui explique.

- Comme le médecin, il recherchera une dysarthrie, une dysphagie et il sera aidé par un questionnaire diététique qui aura été rempli par le patient et/ou ses aidants avant son admission ou à son admission. Ce questionnaire éclaire aussi sur les habitudes alimentaires, les textures, les goûts, etc. Savoir si des restrictions alimentaires ou certains tris sont effectués par le patient et/ou son entourage.
- Il questionnera le patient en reformulant certains termes (par exemple : « faites-vous des fausses routes ? » devient « toussiez-vous ou vous raclez-vous la gorge pendant que vous mangez ou buvez ? »). L'utilisation de mimes de la situation peut aussi être efficace lorsque le patient semble dubitatif ou simplement pour renforcer la question.
- Il dépistera une sensation d'étouffement aux repas, des difficultés, plutôt sur les liquides ou sur les solides, des problèmes survenant avec les aliments dispersibles comme la semoule... Il convient souvent de donner au patient des exemples concrets de difficultés potentielles (« et avec le riz, est-ce que ça se passe bien quand vous en mangez ? ») car de lui-même le patient ne se souvient pas toujours des aliments avec lesquels surviennent les problèmes et leur fréquence.
- Il faut déterminer quand surviennent les difficultés : le matin, le midi, le soir ou tout le temps.
- C'est en confiance avec son orthophoniste que le patient se livrera un peu plus sur des troubles qui avaient été jusque-là minimisés.



- L'évaluation en situation concrète à l'occasion d'un repas surveillé, savoir s'il tousse, se racle la gorge ou s'il se force à déglutir, voire s'il a mal pendant la déglutition. La mimique sera observée. L'état dentaire et les capacités de mastication seront observées. La main sur le larynx observera l'ascension de celui-ci à la déglutition. La durée du repas sera évaluée. Un autre élément important consiste à apprécier la distractibilité du patient, surtout en présence d'autres personnes dans la salle à manger ou s'il y a une animation particulière. La distraction pouvant être source de dysphagie.
- Enfin, l'écoute de la voix du patient en cours de repas, **pendant les moments de pause**, est une information supplémentaire quant à savoir si des résidus alimentaires restent en gorge, se traduisant par une voix bulleuse, gaillonnante.

III/. La concertation Médecin / Orthophoniste :



Il faut noter qu'il existe trop souvent une certaine opacité sur l'univers de la déglutition chez le patient qui présente une sclérose en plaques évoluée ; il semble bien que personne n'aurait déjà évoqué ce risque concernant la déglutition avant qu'il n'apparaisse ! Il faut donc faire preuve de pédagogie le plus souvent et prendre le temps d'expliquer au malade ce qu'est sa pathologie et replacer le risque dysphagique dans l'histoire de sa maladie.

Il faut expliquer notamment comment se passe la déglutition, comment on mange et comment on parle.

Expliquer ce que sont les troubles locomoteurs simples, les troubles de la coordination et les fonctions supérieures. Dans notre culture, l'alimentation est de l'ordre du sacré et ne pouvoir y satisfaire est particulièrement mal vécu.

Il convient donc de préparer le malade à certaines échéances. Certaines situations anxiogènes doivent être identifiées pour y pallier.

Cela signifie qu'il faut être vigilant et signaler le moindre incident à un repas, qu'il faut adapter les textures aux possibilités (telle quelle ou hachée ou mixée), qu'il faut repérer les signes d'alerte (infections respiratoires récidivantes ou graves) et évoquer le cas échéant avec le patient, son responsable légal, ses ayants droits et éventuellement ses proches, la possibilité d'une sonde gastrique par GPE. Il faut expliquer cette technique qui est un confort certain mais qui n'influe pas directement sur l'évolution neurologique de la maladie

La présence d'une sonde gastrique type GPE n'empêche pas forcément de conserver une « alimentation plaisir » sous certaines conditions et parfois cette technique n'est que temporaire et permet de passer un cap difficile dans l'évolution de la maladie. Certains patients pouvant reprendre une alimentation par la bouche mais conserver la sonde gastrique ne serait-ce que pour l'hydratation et l'administration des médicaments. Il existe même des cas où des patients se réalimentent normalement par la bouche. Quoi qu'il en soit, un patient porteur d'une sonde gastrique type GPE pourra bénéficier des sorties au même titre que les autres patients. Ce n'est en rien une limitation de l'autonomie, bien au contraire. Malgré toutes les aides que les thérapeutes peuvent apporter aux patients dysphagiques, il en est qui refusent tout ou partie et acceptent les risques qui leur auront été explicités à eux-mêmes et à leurs ayants-droits. C'est leur choix, il doit être respecté.

En conclusion, face à la sclérose en plaques évoluée, les professionnels de santé en général et le tandem Médecin/Orthophoniste en particulier, se doivent de dépister les troubles de déglutition dès que possible afin d'y remédier. Ce seul aspect de la maladie peut altérer le pronostic alors qu'il existe différents moyens d'y pallier, souvent au prix d'une pédagogie de tous les instants mais qui en vaut la peine. Un relai important, lorsqu'il est possible, c'est le diététicien, pas seulement pour le calcul de la quantification des apports mais aussi pour le suivi pendant le séjour (pesées régulières) et après retour à domicile, en créant le lien avec les différents prestataires de service et l'intéressé afin d'adapter au mieux les apports à la situation du patient qui peut évoluer dans le temps.

Docteur Jean-Jacques HOFFMANN
Bérelise BERNARD Orthophoniste

⁽¹⁾ « Une dysphonie correspond à une altération de la voix, qu'elle soit organique ou fonctionnelle, alors qu'une dysarthrie traduit des troubles d'articulation de la parole secondaire, des problèmes de contrôle musculaire d'origine central ou périphérique. La pathologie neurologique touche les différents processus élémentaires de la parole : respiration, phonation, résonance, articulation, prosodie » selon la phoniatre Lise CREVIER BUCHMAN.

⁽²⁾ « les patients atteints de dysarthrie ont une faiblesse, une lenteur ou une incoordination au niveau de la respiration, de l'articulation, de la phonation, du débit et/ou de la prosodie (Intensité et durée du son) ».