

LE RÔLE DE L'ORTHOPHONISTE DANS LA PRISE EN CHARGE D'UN PATIENT ATAXIQUE

Juillet 2001

Christine POINTON - Orthophoniste
Service du Professeur MEININGER
Hôpital de la Salpêtrière - Division Mazarin
47 Bd de l'Hopital
75 651 Paris cedex 17

avec la participation de Nelly VANDERBRULLE

I. L'ATAXIE DE FRIEDREICH	3
II. DEFINITION DE LA DYSARTHRIE ATAXIQUE.....	4
III. PRISE EN CHARGE AU COURS DE L'ÉVOLUTION DE L'ATAXIE CEREBELLEUSE.....	5
A - INFORMATION ET GUIDANCE.....	5
B - LA PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE.....	5
C - PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE DE LA DYSARTHRIE ATAXIQUE	6
1. <i>L'évaluation</i>	6
1.1 L'anamnèse.....	6
1.2 L'examen des praxies bucco-faciales	6
2. <i>Principes et objectifs d'une prise en charge</i>	7
2.1 Travail de la respiration	8
2.1.1 En position allongée	8
2.1.2 En position assise.....	9
2.2 Travail de la phonation	9
2.3 Travail du voile.....	11
2.4 Diadococinésies	12
2.5 L'articulation	13
2.6 Intelligibilité et débit.....	13
2.6.1. L'intelligibilité.....	13
2.6.2 Le débit	14
D - PRISE EN CHARGE DE LA DYSPHAGIE.....	15
1. <i>Rappel des différentes phases de la déglutition normale</i>	15
2. <i>Signes d'alerte des troubles de la déglutition</i>	16
3. <i>Prise en charge de la dysphagie</i>	17
4. <i>Les conseils</i>	18
4.1 Les postures	18
4.2 Les textures	18
4.2.1 Les liquides.....	18
4.2.2 Les solides.....	18
5. <i>Conclusion</i>	19

I. L'ATAXIE DE FRIEDREICH

Elle est la plus fréquente des ataxies héréditaires autosomiques récessives.

Sur le plan neurologique, les manifestations cliniques sont l'ataxie des mouvements oculo-moteurs, la dysarthrie, l'ataxie des membres, l'aréflexie myotatique, l'atteinte pyramidale et l'atteinte de la sensibilité profonde. « Toutefois, les signes majeurs tels que la dysarthrie, le réflexe cutané plantaire en extension et l'altération de la sensibilité profonde aux membres inférieurs ne sont pas toujours présents même après cinq ans d'évolution »

L'examen neurophysiologique démontre une neuropathie axonale, « ce qui peut aider à distinguer l'ataxie de Friedreich des autres ataxies ». Des complications extra-neurologiques peuvent survenir: déformations osseuses, cardiomyopathie, diabète.

Tant les déficits neurologiques que les anomalies osseuses contribuent aux difficultés à la marche, qui constituent le déficit clinique le plus invalidant.

« L'utilisation d'outils moléculaires pour confirmer le diagnostic d'ataxie de Friedreich est très utile, particulièrement dans les cas atypiques ».

L'ataxie de Friedreich est due dans 98% des cas à une expansion de triplets au niveau du chromosome 9.

Principaux signes cliniques	Anatomopathologie	Début et évolution	Fréquence
<ul style="list-style-type: none"> • signes cérébelleux ☞ ataxie axiale ☞ ataxie des membres ☞ dysarthrie • signes pyramidaux ☞ signe de Babinski ☞ aréflexie des membres inférieurs • signes sensitifs ☞ diminution de la sensibilité profonde • amyotrophie • nystagmus • déficit moteur • poursuite oculaire saccadique 	<p style="text-align: center;">Signes IRM</p> <p>Après quelques années d'évolution</p> <ul style="list-style-type: none"> • atrophie médullaire • atrophie modérée à sévère du vermis en fin d'évolution • plus rarement atrophie des hémisphères cérébelleux 	<p>Début entre 5 et 15 ans exceptionnellement après 25 ans.</p>	<p>Prévalence : 1/50000 dans la population européenne.</p>

Récapitulatif des données concernant l'ataxie de Friedreich
D'après Legros et Manto

II. DEFINITION DE LA DYSARTHRIE ATAXIQUE

En cas de lésions du cervelet, l'ataxie est la manifestation clinique la plus remarquable.

Cependant, ses symptômes ne sont pas exclusifs aux maladies du cervelet, et s'observent par exemple dans la sclérose en plaques.

Il faut accorder une attention particulière à la dysarthrie ataxique, car elle est étonnamment riche en variations pathologiques.

L'ataxie se caractérise par des difficultés dans la régulation de la forme, de la vitesse, de l'ampleur, du rythme et de la direction des mouvements volontaires.

Il a été démontré que la surextension des mouvements intentionnels provient du retard en phase terminale du mouvement, d'un délai plus long que la normale entre la pause agoniste et le début antagoniste, donc de l'inadéquation des forces de décélération. Or, le même phénomène s'observe dans la parole dysarthrique.

Récemment, on a affirmé que des lésions aux hémisphères cérébelleux (neo-cervelet) produisent notamment des symptômes tels que l'hypotonie, l'hyporéflexie et l'asthénie. Il est alors possible que la décélération observée chez des patients cérébelleux dans leurs productions verbales, soit un effet de l'hypotonie et de l'asthénie dans les muscles phonatoires, plutôt qu'un problème de surextension. Cependant, l'explication considérée comme la plus plausible est celle d'une difficulté de l'alternance des mouvements ou adiadococinésie.

III. PRISE EN CHARGE AU COURS DE L'ÉVOLUTION DE L'ATAXIE CÉRIBELLEUSE

A - INFORMATION ET GUIDANCE

A l'annonce du diagnostic, le patient, sa famille et les différents intervenants doivent bien comprendre qu'il s'agit d'une maladie évolutive pour laquelle il n'existe pas, du moins pour l'instant, de traitement curatif.

Il est important que les personnes concernées soient informées des modalités évolutives afin d'éviter, au patient et à sa famille les surprises de l'évolution souvent génératrices d'angoisse, et aux soignants un sentiment d'impuissance malgré leurs efforts, en raison de l'aggravation de la maladie.

Dans l'ataxie de Friedreich, l'évolution est progressive, tout en étant plus rapide au début. Elle conduit peu à peu et généralement vers une invalidité à l'âge de 35-40 ans. C'est pourquoi un diagnostic précoce est très important. En effet, il permet de prendre en charge le plus tôt possible les différents symptômes afin de les traiter au mieux.

Des associations telles que Vivre avec ... espoir (Association Française de l'ataxie de Friedreich) ou Connaître les Syndromes Cérébelleux peuvent également conseiller, soutenir, aider les patients et leur famille (cf annexe).

B - LA PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE

Il s'agit ici d'une brève description du travail des différents intervenants, la prise en charge orthophonique sera développée ultérieurement.

La prise en charge d'un patient atteint d'alexie cérébelleuse nécessite une action coordonnée de plusieurs membres d'une équipe.

Le neurologue et le généticien suivent régulièrement le patient (une consultation neurologique tous les six mois serait conseillée). Il est intéressant de noter que depuis deux ans, un essai thérapeutique est mis en place à l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière pour les patients atteints d'ataxie de Friedreich, visant à réduire la cardiomyopathie, les troubles de l'ataxie des membres et les troubles de la voix. En effet, cette pathologie est due dans 98% des cas à une expansion de triplets au niveau du chromosome 9. Le gène incriminé code pour la frataxine. Récemment il a été mis en évidence une accumulation de fer dans les mitochondries des neurones et des cardiomyocytes chez les patients atteints de l'ataxie de Friedreich, suggérant que la frataxine est une protéine impliquées dans l'homéostasie du fer intra-mitochondrial. Ces travaux ouvrent donc de nouvelles perspectives thérapeutiques pour cette ataxie héréditaire.

Le **médecin généraliste** prescrit un traitement symptomatique (par exemple traiter les contractures par des neurorelaxants comme le Dantrium ou le Lioresal)

Le **kinésithérapeute** est indispensable pour le traitement de cette affection neuro-musculaire qui permettra parfois de suppléer à ce qui est perdu. Le traitement kinésithérapique consiste en une mobilisation (active ou passive) des membres inférieurs et

supérieurs, une rééducation du tronc pour réduire l'hypotonie, de la colonne vertébrale et des troubles orthopédiques.

Il faut éviter toute rétraction, effectuer un travail moteur d'entretien et un travail d'entretien respiratoire.

Toutefois, dans l'ataxie de Friedreich, beaucoup de patients sont atteints de troubles cardiaques, ces derniers obligent à doser les exercices, à ménager des temps de repos et à entreprendre un apprentissage d'une respiration contrôlée car tout exercice en apnée est proscrit. La durée, la fréquence et l'intensité des exercices dépendront aussi de la fatigabilité du patient.

Un bilan neurologique, cardiaque et orthopédique serait nécessaire avant toute rééducation kinésithérapique.

L'ergothérapeute s'occupe de l'adaptation à l'environnement, **la diététicienne** suit l'équilibre nutritionnel, **le psychologue** intervient pour soutenir le patient ainsi que sa famille, **l'assistante sociale** informe et conseille pour l'obtention de certaines aides sociales et **l'orthophoniste** prend en charge la dysarthrie et les éventuelles dysphonies et dysphagies.

C - PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE DE LA DYSARTHRIE ATAXIQUE

Lorsque la dysarthrie dont souffrent les patients ataxiques, est peu importante, une communication verbale correcte est encore possible. Mais cette dysarthrie, comme les autres signes de la maladie, est évolutive et si l'on peut initialement tenter de la corriger par une prise en charge orthophonique, tôt ou tard, les effets seront vains. Néanmoins tant qu'elle est rend possible la verbalisation, il faut l'utiliser.

1. L'évaluation

L'évaluation physiologique de la dysarthrie comporte deux éléments principaux. Il faut d'une part déterminer quelles sont les composantes qui ne fonctionnent pas, d'autre part préciser la sévérité et la nature des dysfonctionnements.

1.1 L'anamnèse

Elle apprécie l'histoire de la maladie, le mode et le lieu d'apparition des troubles, les territoires atteints, le mode évolutif et les conséquences pour le patient.

1.2 L'examen des praxies bucco-faciales

Il objective la force mais surtout la coordination musculaire et le degré d'atteinte de la dysarthrie et éventuellement de la dysphagie :

- Mobilité linguale (essentiellement apex et base de langue) :
 - tirer la langue
 - rentrer la langue
 - la mettre à droite, à gauche
 - passer la langue sur les dents.

- Diadococinésies (à réaliser rapidement):
 - ouvrir/fermer la bouche
 - avancer/reculer les lèvres
 - tirer/rentre la langue
 - déplacements de l'apex aux commissures des lèvres

- faire le tour des lèvres

- Les essais sont réalisés à la salive, aux pâteux (yaourt, crème, compote) et aux liquides. On observe alors les difficultés de propulsion, la mobilité du larynx, la sensibilité et les moyens de compensation mis en place par le patient.

2. Principes et objectifs d'une prise en charge

Le choix et l'ordonnement de la prise en charge découlent de l'évaluation faite. Par exemple, si l'on envisage la prise en charge d'un patient qui présente à la fois une faible intensité vocale et une hypernasalité, il conviendra, même si le larynx et les composantes respiratoires semblent directement impliqués dans la faible intensité de la voix, de commencer à rééduquer le voile du palais, car les sons oraux perdent beaucoup de leur intensité lorsque les cavités orale et nasale communiquent.

Par ailleurs, les cliniciens doivent analyser quels aspects de la parole dysarthrique sont dus aux atteintes neurologiques et quels sont ceux qui correspondent aux ajustement compensatoires à ces atteintes.

Enfin, le critère de sévérité ne doit pas déterminer l'ordonnement du traitement. Parfois, en débutant la rééducation par une composante moins touchée, le patient aura l'impression d'un succès plus rapide qui le motivera pour le traitement des autres composantes et celui-ci du même coup, pourra être plus efficace.

La prise en charge doit se mettre en place dès qu'apparaissent les difficultés vocales, de parole et éventuellement de déglutition. En effet, il est impératif de maintenir une communication la plus aisée possible, communication nécessaire dans le monde du travail car il ne faut pas oublier que ces patients sont jeunes et que pour la plupart ils exercent toujours une activité professionnelle.

Dans un premier temps, le patient pourra être vu 2 à 3 fois par semaine pendant 1 mois afin d'acquérir les automatismes respiratoires et les techniques de déglutition. Les patients étant fatigables, il serait préférable de les voir le matin.

Puis les séances pourront être plus espacées dans le temps, de l'ordre d'1 à 2 fois par semaine et complétées d'un entretien personnel à domicile en suivant les conseils et exercices proposés par l'orthophoniste.

Il s'agit d'accompagner la patient dysarthrique à :

- **Compenser** : apprendre à utiliser son potentiel restant.
- **Agir volontairement** : faire consciemment (volontairement) ce qui était fait inconsciemment (de façon automatique).
- **S'auto-contrôler** : contrôler, maîtriser, critiquer sa propre performance.
- **Démarrer très vite la rééducation** : il est très difficile de se débarrasser de mauvaises habitudes inefficaces, il faut donc s'entraîner et compenser avant d'en acquérir.
- **Etre motivé** : c'est notre rôle d'aider au maximum le patient dans cette démarche.

La plupart des dysarthriques sont traités selon des méthodes traditionnelles qui ont pour but de modifier le comportement de la parole. Toutefois, aujourd'hui l'usage d'instrumentation peut présenter un grand intérêt. Des logiciels basés sur le principe du « feed-back » visuel ou

auditif permettent un contrôle des paramètres acoustiques de la parole, tels que voisement, fréquence fondamentale, intensité et durée, et sont des aides efficaces.

Les exercices proposés ci-dessous ne font appel à aucun appareillage, et constituent bien sûr une liste non exhaustive. La plupart de ces exercices sont proposés par Robertson et Thomson.

2.1 Travail de la respiration

Le travail de la respiration, par des exercices de souffle, contribue à l'obtention d'une meilleure coordination pneumo-phonique dont la maîtrise passe par la mise en place d'un mécanisme respiratoire costo-diaphragmatique.

Ils visent aussi à augmenter la capacité vitale pulmonaire, à faciliter le contrôle de l'inspiration et de l'expiration et à améliorer la force et la coordination des muscles respiratoires. Les objectifs à poursuivre sont la maîtrise du rythme et de l'amplitude de la ventilation: être efficace sans se fatiguer.

Pour apprendre au patient à se détendre, l'expiration doit ressembler à un soupir prolongé sans émission vocale. La détente et la relaxation sont particulièrement importantes pour les patients atteints de SCA, ces derniers étant souvent très tendus..

Les exercices de respiration seront de durée variable et progressive, en étant toujours vigilant à l'état de fatigue du patient.

Celui-ci peut réaliser ces exercices en position allongée ou semi-allongée, puis assise.

Attention, pour les patients atteints d'ataxie de Freidriech, tout travail en apnée est à proscrire.

2.1.1 En position allongée

- On demande au patient de placer une main sur son thorax et l'autre sur son abdomen. L'inspiration est nasale et calme, puis buccale et rapide. Inversement, l'expiration est d'abord buccale puis nasale et progressive. Le patient doit gonfler le ventre en inspirant sans élévation du thorax et contracter le muscle abdominal lors de l'expiration. Cet exercice privilégie la respiration costo-diaphragmique, la plus efficace pour la phonation et permet au patient d'apprendre à estimer ses mouvements respiratoires.

Remarque : la position allongée est déconseillée en cas de dysphagie importante car elle augmente les risques de fausses routes à la salive.

- **Le 3 / 4** : le patient inspire sur 3 temps (écartement costal, gonflement abdominal) et expire sur 4 temps (rentrée abdominale)
- **A partir d'une consonne fricative /s/** : Cet exercice consiste à faire prolonger la consonne /s/, avec une intensité et un débit régulier, afin de mieux sentir la participation des muscles costaux et abdominaux.

Toujours sur l'émission du /s/, il s'agit ensuite d'augmenter progressivement l'intensité afin de mieux comprendre le rôle de la pression sous-glottique.

Enfin, le patient doit produire une succession de consonnes brèves (s,s,s...) intenses, sur la même expiration afin d'entraîner la souplesse de la paroi abdominale.

Remarque: quand elle est possible, la position allongée convenant mieux que la position assise, un dossier avec inclinaison réglable facilitera la respiration au cours de la production de parole, qui gagnera en intensité.

2.1.2 En position assise

- **Decrescendo et crescendo** : à partir de la fricative /s/, encourager le patient à baisser et augmenter l'intensité sur le son expiré.

1- SSSSSSSSS

2- sssSSSSSS

3- sssSSSSSSSSSSSSSSSS

4- sssSS

On peut répéter cet exercice avec beaucoup de variations sur une seule expiration. Il faut encourager le patient à prendre conscience des mouvements et de la pression importante dans cette zone du diaphragme indiquant la possibilité d'exercer un contrôle sur le flux d'air sortant. On peut varier l'exercice en changeant de phonème fricatif non voisé.

- **Compter en chuchotant** : on demande au patient d'expirer en comptant lentement jusqu'à 3 et en chuchotant, puis d'augmenter progressivement jusqu'à 10, si possible sur une seule expiration.
- **Varié l'intensité du chuchotement** : le patient doit compter en faisant varier l'intensité du chuchotement.

1- 12345

2- 12345

3- 12345

4- 123456

5- 123456789

2.2 Travail de la phonation

L'anomalie la plus fréquente des mouvements laryngés, dans la dysarthrie ataxique, est la mauvaise coordination de l'adduction des cordes vocales. Le patient rencontre des difficultés dans l'initiation de la phonation et dans le contrôle du volume et de la hauteur de la voix. Les exercices phonatoires ont pour but de :

- Etablir une bonne coordination entre la respiration et la phonation.
- Réaliser une attaque vocale appropriée (ni trop forte, ni trop faible).
- Contrôler le volume.
- Atteindre une hauteur optimale.
- Faciliter les modulations de hauteur et d'inflexion.
- Permettre une résonance et une projection appropriées.

Pour travailler l'initiation de la voix

- Afin de faciliter l'initiation de la voix et de réduire la rudesse et l'explosion de l'attaque, on demande au patient d'expirer par la bouche puis de débiter la phonation du /a/. L'exercice doit être répété plusieurs fois en réduisant progressivement la longueur de l'expiration et en augmentant la longueur du /a/ vocalisé. On varie l'exercice en changeant la voyelle.

1. /.....a:...../
2. /.....a:...../
3. /...a:...../
4. /..a:...../
5. /a:...../

- Quand le patient a réussi l'exercice précédent, on encourage la même démarche avec différentes constrictives sourdes précédant les voyelles.

- 1- /s.....a: ;s.....i: ;s.....u:/
- 2- /f.....a: ;f.....i: ;f.....u:/
- 3- /ch.....a: ;ch.....i: ;ch.....u:/

Pour le contrôle de la projection et du volume

- **bourdonnements** : le patient doit produire un /mm ... /, les lèvres fermées (et non serrées) étant en contact étroit avec la cavité buccale aussi large que possible (les dents ne doivent pas être serrées).
- **Quand le bourdonnement est réussi** : on demande au patient d'ajouter une voyelle vocalisée au bourdonnement.

1. /m...a:.../ ; /m...e:.../ , /m....o :...;/ m....i:... / ; /m....u:..../

Progressivement, le patient doit réduire la longueur du /m/ et augmenter celle de la voyelle.

2. /ma:...ma:...ma:.../
- /mi:...mi:...mi:.../

3. /ma:...mo:...me:.../
- /mi:...mu:...mo:.../

- **Contrôle du volume** : à partir d'une voyelle tenue, le patient doit suivre les instructions du thérapeute afin de l'émettre de plus en plus, ou de moins en moins fort.

1. /a:...../
- (faible - fort)

2. /a:...../
- (fort - faible)

3. /a:...../
- (faible - fort - faible)

- **Etendre l'étendue en hauteur** : il faut encourager le patient à chanter la gamme en montant et en descendant. Pour cela, il peut utiliser une voyelle ou une combinaison consonne/voyelle. L'objectif est d'obtenir au moins trois hauteurs différentes :
bas / moyen / haut.
- **Les glissements** : quand l'étendue en hauteur du patient est établie, on peut utiliser des exercices de glissements qui couvrent toute cette étendue. Ces exercices annoncent le travail d'inflexion et de la prosodie. En utilisant une voyelle, on demande au patient de monter ou de descendre de la façon suivante :
 - Glisser de bas en haut
 - Glisser de haut en bas
 - Glisser du médium vers le haut
 - Glisser du médium vers le bas
 - Glisser du bas vers le médium
 - Glisser du haut vers le médium
 - Glisser du haut vers le médium puis vers le haut
 - Glisser du médium vers le haut puis vers le médium
 - Glisser du bas vers le haut puis vers le médium

Pour lutter contre l'assourdissement des consonnes sonores

On propose au patient de prononcer la consonne en position inter-vocalique et de faire allonger les voyelles qui l'entourent.

/a :....ba :..../

/a :....da :..../

/a :....ga :..../

2.3 Travail du voile

« L'hypernasalité est définie comme la perception excessive de la résonance au niveau de la cavité nasale lors de la phonation des voyelles. »

C'est une caractéristique fréquente de la dysarthrie ataxique et elle est due, le plus souvent, à l'incoordination du palais mou et/ou des muscles palato-pharngés. Elle peut résulter également d'une mauvaise position de la langue, en raison d'une incoordination des mouvements linguaux.

En cas d'hypernasalité, beaucoup de dysarthriques négligent l'articulation puisque leur parole demeure de toute façon inintelligible. Le traitement du voile du palais doit alors précéder celui des lèvres et de la langue.

Le dysfonctionnement du vélopharynx dans les dysarthries correspond essentiellement à deux mécanismes : soit à une ouverture constante du voile du palais, soit à une ouverture intermittente et inappropriée.

Le traitement de dysfonctionnements légers et modérés est souvent efficace. Ainsi, quelques dysarthriques parlent avec la bouche peu ouverte, ce qui entraîne plus d'air à travers le vélopharynx.

Des exercices mettant l'accent sur une plus grande ouverture de la mâchoire et sur des mouvements plus importants de la langue et des lèvres peuvent atténuer ces dysfonctionnements.

Le principal mouvement recherché est l'élévation du voile, pour cela on peut :

- Encourager le patient à bailler ; ce qui facilite l'élévation du voile.
- Faire **répéter une série de consonnes nasales, d'occlusives sonores et de voyelles** :
Exemple: /mba: mba: mba:/
 /nda: nda: nda:/
 /nga: nga: nga:/
- **Gonfler les joues** : le patient doit inspirer profondément puis tenir ses lèvres jointes et gonfler les joues en maintenant cette position quelques secondes avant de relâcher la respiration (pincer les narines si cela peut l'aider à éviter une émission nasale).
- **Pour faciliter la coordination des mouvements palato-pharyngés** nécessaires pendant la parole, il est important de conserver la progression suivante dans l'utilisation des phonèmes :
 - 1 - Réaliser des consonnes explosives orales sonores, labiales, alvéolaires puis vélares, suivies par une voyelle.
Exemple : /ba da, ga/
 - 2- Réaliser des fricatives orales suivies par une voyelle
Exemple :/fa, sa, a/
 - 3- Réaliser des alternances de consonnes orales et nasales dans des logatomes puis des mots monosyllabiques.
Exemple : /ba, ma ; ma, ba/
 mé, pa ; moi, bon
 mon, pon ; mon, bon
 non, son ; moi, soi
 - 4- Réaliser des groupes contenant des sons oraux et nasaux dans des syllabes ou des mots.
Exemple : / sma, smi smo/
 snack, snob
 asthme, isthme

2.4 Diadococinésies

La vitesse du mouvement des articulateurs tient une place importante dans la précision de l'articulation et de l'intelligibilité.

Les exercices de diadococinésie représentent une partie importante du travail précoce sur l'articulation.

Il est conseillé de faire ces exercices tout d'abord sans phonation (uniquement les mouvements des articulateurs) puis avec phonation (répétition de logatomes).

- **La mâchoire** : faire réaliser au patient des mouvements alternatifs de fermeture et d'ouverture de bouche.
- **Les lèvres** : par réalisation de mouvements alternatifs de projection et d'étirement.
- **La langue**, le patient peut réaliser :
 - Des mouvements alternatifs de protrusion et de rétraction.

- Des mouvements alternatifs d'élévation et d'abaissement du bout de la langue à l'intérieur de la bouche.
 - Des mouvements alternatifs latéraux.
- **Avec phonation**, le patient peut répéter des voyelles ou des syllabes mobilisant des points d'articulation opposés :
 - Exemples : /u-i; u-i; u-i.../
 - / kala ; kala ; kala ... // laka ; laka .../
 - / teke ;teke ;teke ... //kete ; kete ;kete.../
 - / peteke ;peteke ... //bedege ; bedege ... /

Ces exercices sont à répéter aussi rapidement que possible en indiquant, soit un nombre de répétition soit un temps limité.

2.5 L'articulation

En général, les patients ataxiques sont capables de produire tous les sons de manière isolée, avec une amplitude et une précision des articulateurs plus ou moins adéquates. Cependant la précision articulatoire peut se dégrader dans des mots plus longs, des phrases ou une conversation. L'orthophoniste peut alors proposer les conseils suivants :

- Encourager le patient à **ralentir lorsqu'il lit à voix haute ou lors de la conversation**. Ceci va lui donner plus de temps pour compléter les mouvements articulatoires nécessaires pour chaque son.
- Pour aider au **contrôle du débit** et donc de l'articulation lors d'une parole continue, on peut donner au patient un court passage de prose à lire à voix haute. Le passage doit être découpé clairement en phrases et on recommandera au patient de lire jusqu'à la fin de la ligne puis de s'arrêter, de respirer si nécessaire, puis de continuer à lire jusqu'à la prochaine coupure.

2.6 Intelligibilité et débit

2.6.1. L'intelligibilité

L'intelligibilité représente non seulement un indice de la sévérité de la dysarthrie, mais reflète également l'intégration et la coordination de tous les autres processus impliqués dans la parole (en particulier la respiration, la phonation et l'articulation) . Elle dépend aussi du rythme, de l'accentuation et de l'intonation. Le contrôle du débit doit être de façon concomitante à la prise en charge de l'intelligibilité.

Lorsque l'intelligibilité est mauvaise, elle constitue l'objectif essentiel de la rééducation. On peut alors demander au patient de **lire**, de manière indirecte d'abord puis de manière directe, à haute voix des phrases de longueur croissante, puis des textes courts. Il peut également **décrire** une scène (photo. dessin), une histoire séquentielle illustrée, une méthode étape par étape (recette de cuisine ...).

L'orthophoniste peut enregistrer les productions du patient, puis le laisser écouter les enregistrements plus tard afin d'avoir un feed-back lui permettant d'apprécier et de discuter son niveau d'intelligibilité.

D'autre part, l'orthophoniste peut choisir d'écrire ce qu'il entend lorsque le patient lit ou décrit, puis donner au patient les informations perçues pour vérification.

Une des tâches les plus difficiles pour tester l'intelligibilité de la parole du patient est l'utilisation du téléphone.

S'il a atteint une bonne intelligibilité dans les situations de communication en face à face, on peut lui proposer l'utilisation du téléphone de façon progressive : il pourra appeler lui-même l'orthophoniste pour obtenir un rendez-vous, avoir un court entretien téléphonique avec ses proches puis téléphoner pour obtenir une information au cinéma, à la gare, à la mairie etc...

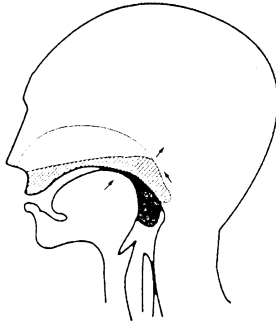
2.6.2 Le débit

Le contrôle du débit permet d'obtenir une bonne intelligibilité de la parole. Yorkston et Beukelman considèrent que le débit et l'intelligibilité sont si étroitement liés qu'ils déclarent, dans leur programme thérapeutique que « le contrôle du débit comme moyen d'augmenter l'intelligibilité de la parole constitue un objectif précoce pour tous les sujets ».

Dans la dysarthrie ataxique, le débit est lent en raison des difficultés à coordonner les muscles moteurs de la parole à la vitesse normale. Dans ce cas, il est souvent préférable de permettre au patient de garder un débit lent afin qu'un effet d'accélération ne risque pas d'interférer avec l'intelligibilité et la précision articulatoire. C'est seulement très progressivement qu'il faut encourager le patient à essayer d'accélérer sa parole un petit peu dans des phrases en utilisant des pauses à des moments appropriés pour se reposer et reprendre son souffle.

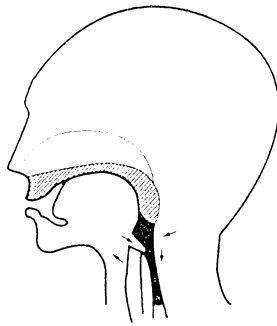
D - Prise en charge de la dysphagie

1. Rappel des différentes phases de la déglutition normale



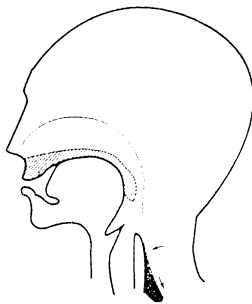
Préparation orale

Les aliments sont introduits dans la bouche. Ils sont mastiqués, humidifiés par la salive et comprimés contre le palais osseux pour former un bol alimentaire. La langue pousse alors ce bol alimentaire vers l'arrière du pharynx.



Phase pharyngée

La présence du bol alimentaire à l'ouverture du pharynx déclenche le réflexe de déglutition. Celui-ci fait passer le bol à travers la gorge jusqu'au sphincter situé au-dessus de l'œsophage. Le larynx se ferme pour empêcher les aliments de pénétrer dans les poumons. Les muscles pharyngés se contractent, poussant ainsi le bol alimentaire dans l'œsophage.



Phase œsophagienne

L'association des mouvements péristaltiques œsophagiens et de la gravité fait passer le bol alimentaire à travers le sphincter œsophagien jusque dans l'estomac

2. Signes d'alerte des troubles de la déglutition

<i>Phase orale préparatoire</i>	<ul style="list-style-type: none">• Fermeture incomplète de la bouche• Mauvais Contrôle de la langue• Bavage• Faiblesse des muscles faciaux	<ul style="list-style-type: none">• incapacité à boire en utilisant une tasse• Incapacité à mastiquer• Intolérance à certaines textures d'aliments
<i>Phase Orale</i>	<ul style="list-style-type: none">• Stase dans la cavité buccale• Amoncellement des aliments dans les joues• Allongement du temps pendant lequel les aliments restent dans la bouche	<ul style="list-style-type: none">• Mastication excessive• Difficulté à initier la déglutition
<i>Phase pharyngée</i>	<ul style="list-style-type: none">• Réflexe pharyngé excessif ou absent• Congestion• Sensation d'aliments "coincés" dans la gorge• Difficulté respiratoire ou toux lors de l'ingestion d'aliments ou de boissons• Nécessité de déglutir plusieurs fois pour faire passer un seul bol alimentaire	<ul style="list-style-type: none">• Douleurs ou gêne lors de la déglutition• Respiration audible• Voix mouillée• Mots mal articulés• Passage d'aliments ou de salive dans les voies respiratoires
<i>Phase oesophagienn e</i>	<ul style="list-style-type: none">• Vomissement• Régurgitation	<ul style="list-style-type: none">• Reflux• Reflux nasal
<i>Autres symptômes</i>	<ul style="list-style-type: none">• Diminution des sensations buccales• Aversion Inexpliquée pour les aliments• Diminution inexplicée des apports alimentaires• Refus de s'alimenter	<ul style="list-style-type: none">• Amaigrissement• Anorexie• Dénutrition• Déshydratation• Pneumonies à répétition

3. Prise en charge de la dysphagie

Chez certains patients ataxiques, nous avons pu relever des troubles de la déglutition. Ces difficultés sont souvent génératrices d'anxiété et peuvent entraîner, parfois, une peur de s'alimenter. C'est pourquoi il est nécessaire de mettre en place une prise en charge multidisciplinaire :

Un Orthophoniste
Qui déterminera

- la nature du problème
- s'il existe des fausses routes
- la texture d'aliments qui convient
- la meilleure position pour le patient

Un diététicien
Qui évaluera

- le mode alimentaire du patient
- l'apport d'aliments avec une texture adéquate

Les troubles de déglutition sont essentiellement de type **fausses-routes** et concernent donc la **phase pharyngée**.

Les fausses routes peuvent arriver à n'importe quel moment, que se soit avec des liquides, des solides ou même avec la salive.

4. Les conseils

4.1 Les postures

- La position du corps lors du repas est importante. Il faut être en position assise, le dos droit
- la position de la tête joue également un rôle, le but est de protéger les voies aériennes en baissant la tête sur le sternum à chaque déglutition.

4.2 Les textures

4.2.1 Les liquides

Les fausses routes sont souvent plus fréquentes aux liquides car la vitesse de passage est plus rapide qu'avec les solides et la toux reste inefficace.

On préconise alors de boire par petites gorgées, de préférer des boissons gazeuses et fraîches qui stimulent la déglutition. D'épaissir les liquides à l'aide d'une poudre épaississante ou de choisir des boissons déjà épaisses telles que les nectars de fruits, yaourts à boire, etc...

Il faudra choisir un verre à large bord, afin que le nez puisse rentrer dans le verre. Proscrire le fait de boire à la bouteille, la tête alors en hyper extension favorise la fausse route en ouvrant le larynx et les voles aériennes.

4.2.2 Les solides

Afin de permettre une propulsion plus facile, il est préférable de prendre des aliments «mous» ou «ensaucés», d'ajouter des corps gras (crème, mayonnaise) qui feront office de lubrifiants et faciliteront ainsi le passage. Les textures sèches (miettes de biscottes, semoule, grains de riz) ainsi que les textures filandreuses (salades, poireaux, légumes ou fruits à peau) seront à éviter.

Fig : Manoeuvre de Heimlich, différents modes d'exécution

Il peut être utile de connaître la manoeuvre de Heimlich qui permet de faire ressortir l'aliment solide qui stagne dans les voles respiratoires. Eviter selon l'idée reçue, de taper dans le dos de la personne qui fait une fausse route. Ce geste ferait descendre l'aliment plus bas dans les poumons !

5. Conclusion

La dysphagie est un problème qu'il ne faut pas minimiser. Il exige de la part du patient une **concentration particulière** en prenant ses repas dans le calme et en respectant les conseils de postures.

Fig. : Manoeuvre de Heimlich, différents modes d'exécution

Le principe est d'exercer une forte pression de haut en bas sur la région épigastrique afin de chasser violemment l'air intrathoracique et d'entraîner ainsi l'expulsion d'un corps étranger trachéal ou laryngé.

