

ACADEMIE DE PARIS
UNIVERSITE PARIS VI PIERRE ET MARIE CURIE

MEMOIRE POUR LE CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

EVALUATION
DES TROUBLES DE LA PAROLE ET DU LANGAGE
DANS L'ATROPHIE MULTISYSTEMATISEE (AMS)

Maître de mémoire : Olivier GILLES

ANNEE UNIVERSITAIRE 2006-2007

Magali MARTINEAU
17 bis, rue Alfred Bernard
78700 Conflans-Sainte-Honorine
06.84.18.37.43
Née le 05. 06.1985

Je remercie tout d'abord Olivier Gilles de m'avoir proposé ce sujet et d'avoir encadré ce mémoire avec beaucoup de disponibilité.

Je remercie sincèrement l'association ARAMISE, avec à sa tête Mme Bonnet, pour son aide dans ma recherche de patients. Bravo aux bénévoles qui, quotidiennement, cherchent à faire connaître cette maladie rare et méconnue qu'est l'AMS.

Un grand merci, avec beaucoup de respect et d'admiration, à Nathalie Comerçon, orthophoniste. Elle m'a beaucoup appris, tant professionnellement que humainement.

Je remercie Mme Hausmann pour le temps qu'elle m'a consacré et pour ses conseils avisés.

Je voudrais aussi remercier tous les professionnels, neurologues et orthophonistes, qui m'ont aidée à prendre contact avec des patients AMS.

Je remercie toutes les personnes de la population témoin pour leur participation aux épreuves.

Un immense merci à tous les patients ainsi qu'à leur famille d'avoir participé à mon étude. Ils ont accepté de me parler de leur maladie, qu'ils affrontent quotidiennement. Sans eux, l'étude n'aurait pu se réaliser. Ces rencontres ont vraiment été enrichissantes.

Je remercie Matthias de m'avoir soutenue et écoutée pendant toute cette année.

Merci à Lucile, Malory, Agathe, Aline et Mélina.

Enfin, je tiens à remercier mes parents pour leurs encouragements depuis toujours. Plus spécialement, un grand merci à mon père pour son aide et à ma mère pour son écoute attentive et sa patience.

PLAN

Introduction	1
<u>PARTIE THEORIQUE</u>	
CHAPITRE I : DEFINITION DE L'AMS	
COMPRENDRE L'AMS POUR MIEUX LA REEDUQUER	3
I. Données générales	
1. Un concept unificateur	3
2. Les différentes formes cliniques de la maladie	3
II. Les différents symptômes dans l'AMS	4
1. Le syndrome parkinsonien	5
a. Le syndrome akinéto-rigide	5
b. Le tremblement	5
c. Les troubles de la marche	6
d. Le diagnostic différentiel avec la maladie de Parkinson	6
2. Le syndrome cérébelleux	6
a. L'ataxie à la marche et l'ataxie des membres	7
b. Le nystagmus inépuisable dans le regard latéral	8
c. Le diagnostic différentiel avec d'autres formes d'atrophies Cérébelleuses	9
3. Les troubles autonomiques	9
a. Troubles vésico-sphinctériens	10
b. Hypotension orthostatique	10
c. Autres troubles et traitement	11
d. Diagnostic différentiel avec les troubles autonomiques purs	11
III. Anatomie des lésions	11
III. Evaluation	12
1. L'UMSARS	13
2. L'évaluation de la dysarthrie : la BECD	13
a. La dysarthrie dans l'AMS	13
b. La BECD (Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie)	13
IV. Prise en charge	14
	15

CHAPITRE II : LA DYSARTHRIE PARKINSONNIENNE	16
I. Troubles de la voix ou dysphonie	17
1. La hauteur	17
2. L'intensité	17
3. Le timbre	18
4. Le tremblement de la voix	18
II. Troubles de la parole	18
1. Altération du rythme et du débit	18
2. Troubles de l'articulation	19
III. Prise en charge thérapeutique	20
1. Principes généraux	20
2. La LSVT, méthode de référence	21
3. Autre approche : le pacing board	23
IV. Autres troubles orthophoniques	23
1. La respiration	23
2. La dysphagie	23
a. Présentation des troubles	23
b. Prise en charge	24
CHAPITRE III : LA DYSARTHRIE CEREBELLEUSE	25
I. Troubles de la voix ou dysphonie	25
1. La hauteur	25
2. L'intensité	26
3. Le timbre	26
4. Le tremblement de la voix	26
II. Troubles de la parole	26
1. Altération du rythme et du débit	26
2. Troubles de l'articulation	27
III. Prise en charge thérapeutique	27
1. Principes rééducatifs	27
2. Le contrôle du débit et la stimulation du cervelet	28
IV. La dysarthrie spastique	29
V. Autres troubles	30

CHAPITRE IV :LES TROUBLES DE LA SPHERE ORO-PHARYNGEE DANS LE SYNDROME DE SHY-DRAGER	31
I. Les troubles de la respiration	31
1. Le stridor inspiratoire	31
2. Les troubles du sommeil	32
3. La paralysie bilatérale des cordes vocales	33
II. Troubles de la parole et de la déglutition	34
1. Troubles phonatoires	34
2. La dysphagie	35
III. Troubles oculaires et visuels	35
CHAPITRE V : LES TROUBLES COGNITIFS DE TYPE FRONTAL ET LES TROUBLES PSYCHOLOGIQUES	36
I. Le syndrome dysexécutif	36
1. Qu'est-ce que c'est ?	36
2. Le syndrome dysexécutif dans l'AMS	37
a. Les caractéristiques cognitives	37
b. Les différences cognitives avec les autres syndromes parkinsoniens	40
c. Les particularités selon le type d'AMS	40
II. Le syndrome cérébelleux cognitif affectif	42
1. Qu'est-ce que c'est ?	42
2. Les particularités cognitives	42
3. Les caractéristiques affectives et psychologiques	43
III. Les troubles psychologiques associés	44
1. La dépression	44
2. Autres troubles	44
3. Particularités selon le type d'AMS	44
IV. Conclusion	45
Tableau de comparaison entre l'AMS et les pathologies ressemblantes	46

PARTIE PRATIQUE

CHAPITRE VI : OBJECTIFS ET HYPOTHESES	47
I. Problématique et objectifs	47
II. Les hypothèses	48
CHAPITRE VII : METHODOLOGIE	49
I. La population	49
1. Critères de sélection des patients	49
a. Des patients AMS	49
b. De la population contrôle	50
2. La population	51
II. Composition de l'examen et matériel	52
1. Une épreuve de lecture	53
2. Le récit à partir d'un récit sur images	53
3. L'indice de dépression de Beck	54
4. L'UMSARS	55
5. La BECD	56
a. Le score perceptif	56
b. La grille perceptive	57
c. Le TPI	57
d. Le VHI	58
6. La figure de Rey	59
III. Procédure et méthodes	60
1. Ordre des épreuves	60
2. Temps de passation	61
3. Lieux de passation	61
4. Mode d'enregistrement	61

CHAPITRE VIII :ANALYSE DES RESULTATS

I. Les troubles dysarthriques

- 1. Le score perceptif**
- 2. La grille perceptive**
- 3. La lecture et l'histoire en images: intelligibilité, débit, nombre de phrases et de pauses**
- 4. Le Test Phonétique d'Intelligibilité**
- 5. Le Voice Handicap Index**

II. Les troubles de la programmation langagière à travers les récits sur images

III. Les fonctions exécutives avec principalement la programmation visuo-constructive : la figure de Rey

IV. Corrélation entre l'évolution globale et les troubles dysarthriques

- 1. Analyse des résultats et des items concernant l'orthophonie**
- 2. Etude de corrélation entre les items concernant l'orthophonie et les troubles dysarthriques**

V. Corrélation entre l'état psychologique et les troubles dysarthriques

- 1. Analyse des résultats et comparaison avec la population témoin**
- 2. Etude de corrélation entre l'IDB et les troubles dysarthriques**
- 3. Etude de corrélation entre l'IDB et les troubles de programmation langagière.**

CHAPITRE X : DISCUSSION

Conclusion

Lexique

Bibliographie

Annexes

INTRODUCTION

L'atrophie multisystématisée (AMS), maladie rare neurodégénérative, est un syndrome apparenté au syndrome **parkinsonien**, qui se compose également de symptômes **dysautonomiques, pyramidaux et cérébelleux**. Ces différents éléments provoquent des troubles de la parole et du langage, entravant de façon progressive et rapide la communication. Une dysarthrie apparaît chez 89 à 96% des patients souffrant d'AMS, en moyenne 2 ans après les premiers symptômes (44, 58). L'expérience clinique indique même que les patients peuvent devenir mutiques, plus précocement que dans la maladie de Parkinson ou les ataxies cérébelleuses. Il est donc nécessaire de poser le diagnostic d'AMS afin d'entreprendre la rééducation orthophonique le plus rapidement possible. Lever le voile sur cette pathologie méconnue paraît alors essentiel, afin d'en rendre la rééducation d'autant plus efficace.

Tout d'abord, nous nous interrogerons sur la possibilité d'une rééducation orthophonique spécifique aux patients AMS. Il apparaît important de faire le point sur les connaissances actuelles des troubles de la parole et du langage provoqués par l'atrophie multisystématisée. Différentes atteintes neurologiques peuvent être la cause de cette pathologie, ce qui va provoquer divers symptômes. Parmi eux, nous nous intéresserons particulièrement aux dysarthries. D'autres troubles viennent entraver la rééducation orthophonique tels que les troubles cognitifs et psychologiques, des atteintes de la respiration, de la déglutition et de la vue, ainsi que des troubles autonomiques. Nous évaluerons la pertinence d'une prise en compte de ces facteurs dans la rééducation.

Puis, à la vue de ces connaissances, nous proposerons un protocole **d'évaluation des troubles de la communication** dans l'atrophie multisystématisée. Des études de cas seront présentées, afin de mieux comprendre la maladie subie au quotidien par les patients.

PARTIE THEORIQUE

CHAPITRE I : DEFINITION DE L'AMS COMPRENDRE L'AMS POUR MIEUX LA REEDUQUER

« Mon patient, que l'on croyait parkinsonien, vient d'être diagnostiqué AMS. Cela change-t-il quelque chose à la rééducation orthophonique que je dois lui prodiguer ? »

C'est la question que se pose fréquemment l'orthophoniste qui prend en charge pour la première fois un patient présentant une AMS. Les troubles de la parole et du langage du patient AMS sont-ils différents de ceux du patient parkinsonien ? Ou de ceux du patient cérébelleux ? Sa réponse à la rééducation est-elle différente ? Sa prise en charge peut-elle être optimisée en étant spécifique ?

Nous apporterons ici les premiers éléments de réponse à ces questions en présentant l'AMS sur le plan médical, en rendant compte des lésions anatomiques qui lui sont attachées et en présentant enfin les outils d'évaluation disponibles aujourd'hui.

I. Données générales.

1. Un concept unificateur.

L'AMS est une maladie neurodégénérative rare et invalidante, sans cause connue, ni traitement curatif à ce jour.

Le concept d'**atrophie multisystématisée** a été introduit en 1969 par Graham et Oppenheimer pour faire de trois affections auparavant distinctes - la dégénérescence striato-nigrique (DSN), l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (AOPC) et le syndrome de Shy-Drager (SDS) - des expressions cliniques d'une même maladie (24). L'AMS débute souvent par des troubles de régulation de la pression artérielle et des fonctions uro-génitales. A ces troubles dysautonomiques vient s'ajouter progressivement un syndrome parkinsonien (rigidité, lenteur de mouvement et tremblement), ou moins fréquemment, un syndrome cérébelleux (difficultés d'équilibre et de contrôle du geste). L'atteinte devient alors **multisystématisée**. Des signes cortico-spinaux peuvent venir s'ajouter.

L'AMS touche entre 1,6 et 30 habitants pour 100 000, selon les études. Cela en fait une maladie rare, mais suffisamment fréquente pour qu'un orthophoniste puisse la rencontrer une fois dans sa pratique. Le ratio par sexe varie entre 1,2 et 2,0 hommes pour une femme selon les études (19).

L'AMS se déclare le plus souvent entre 45 et 65 ans, avec un âge moyen de 52 ans. C'est sensiblement plus tôt que pour la maladie de Parkinson, dont l'âge moyen de survenue se situe vers 57 ans. Le patient AMS a une espérance de vie moyenne de 9,3 ans après l'apparition de la maladie, les estimations variant de 2 à 20 ans (65, 52). C'est un pronostic plus sévère que dans la maladie de Parkinson, pour laquelle cette espérance de vie est estimée à 15 ans (24). Ceci s'explique par la relative inefficacité des médicaments, la perte rapide de la mobilité et l'importance des troubles dysautonomiques dans l'AMS (74).

L'AMS est le syndrome parkinsonien atypique le plus fréquent : on compte un patient AMS pour 10 à 20 patients parkinsoniens (24). Elle est la pathologie la plus confondue avec la maladie de Parkinson. C'est au début de la maladie que le diagnostic clinique différentiel est le plus délicat. Une étude anglaise (91), portant sur 35 patients diagnostiqués AMS avec certitude à l'autopsie, a montré qu'un tiers d'entre eux était décédé avec un diagnostic erroné de maladie de Parkinson. Lorsque le diagnostic d'AMS avait été posé pré-mortem, il avait lieu en général 4 ans après les premiers symptômes. Ces résultats montrent toute la complexité d'identifier cette pathologie.

2. Les différentes formes cliniques de la maladie.

La symptomatologie qui va dominer au cours de la progression de la maladie qualifie le type de l'AMS. L'AMS est dite de **type P (AMS-P)** si les symptômes **parkinsoniens** dominant : c'est la forme la plus fréquente, elle concerne 52 à 82 % des patients AMS (19). Elle est dite de **type C (AMS-C)** lorsque les symptômes **cérébelleux** prédominent : cette forme concerne 18 à 42 % des patients AMS. Lorsque les troubles du système nerveux autonome restent prédominants, on parle parfois de **syndrome de Shy-Drager (SDS)** (appellation actuellement abandonnée) ou plus rarement d'AMS-A.

Les troubles moteurs, que ce soit le parkinsonisme dans les AMS-P ou l'ataxie cérébelleuse dans les AMS-C, constituent le principal handicap. Il peut s'avérer parfois difficile de savoir si ces troubles, tels la lenteur motrice, l'instabilité posturale ou la dysarthrie, ont pour cause le parkinsonisme, l'ataxie cérébelleuse ou même des troubles pyramidaux (84).

Les patients avec une AMS-P ont une détérioration fonctionnelle plus rapide que les patients avec une AMS-C, mais ont la même espérance de vie. En revanche, les patients dont les premiers troubles étaient la dysautonomie ont une survie moins bonne (24). Beaucoup de facteurs agissent sur la progression de la maladie. Cependant, l'intervalle entre l'apparition des troubles initiaux et le moment où tous les symptômes (moteurs et autonomiques) sont présents est un bon indicateur pour prévoir la détérioration fonctionnelle et la survie des patients (89).

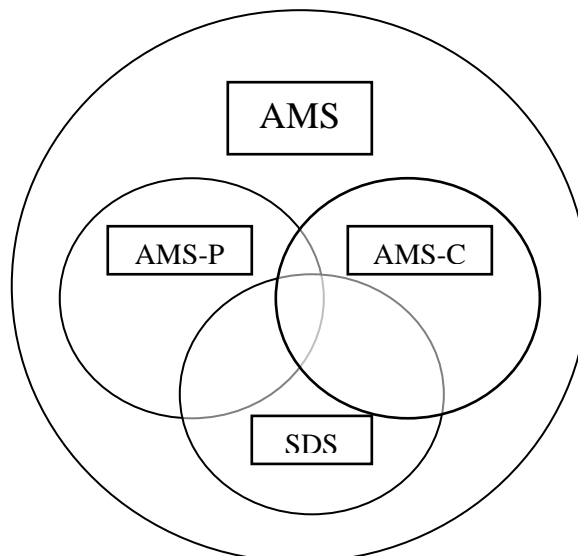
Le diagnostic d'AMS est « possible », « probable » ou « certain » (44). Ce diagnostic s'appuie sur la distinction de quatre domaines : la dysautonomie, le syndrome parkinsonien, le syndrome cérébelleux et les signes cortico-spinaux. L'AMS est dite « possible » s'il y a association d'un critère dans un domaine à deux signes de deux autres domaines différents. L'AMS est « probable » lorsqu'il y a une dysautonomie avec troubles sphinctériens et, soit un syndrome parkinsonien dopa-résistant, soit un dysfonctionnement cérébelleux. Le diagnostic n'est « certain » qu'à l'examen post-mortem.

Nosologie de l'atrophie multisystématisée (AMS) (74)

SDS : Syndrome de Shy-Drager

AMS-P : Atrophie multisystématisée de type parkinsonien

AMS-C : Atrophie multisystématisée de type cérébelleux



II. Les différents symptômes dans l'AMS.

1. Le syndrome parkinsonien.

C'est le syndrome le plus fréquent, il est présent chez 90% des patients. Lorsqu'il domine (AMS-P), l'atrophie multisystématisée est de type « dégénérescence striato-nigrique », ce qui concerne trois quarts des sujets (24). Le syndrome parkinsonien affecte davantage les capacités motrices que le syndrome cérébelleux (89).

Le syndrome parkinsonien est défini par la présence d'un ralentissement du mouvement (bradykinésie) associé à au moins un des autres signes suivants : rigidité, troubles de la marche et de la posture, tremblement de posture, de repos ou mixte. On parle de syndrome parkinsonien « atypique » ou « Parkinson-Plus » dans l'AMS car il ne répond pas ou peu aux traitements dopaminergiques et s'accompagne d'autres signes (inhabituels dans la maladie de Parkinson). Il apparaît dans 100% des AMS-P et 50% des AMS-C au cours de l'évolution. Le syndrome parkinsonien est le signe clinique inaugural pour 46% des cas (44).

a. Le syndrome akinéto-rigide.

La rigidité ou hypertonie provoque des sensations d'inconfort et de tension musculaire. Elle touche le tonus postural mais également le muscle vocal. L'akinésie est définie par la rareté des mouvements et par la lenteur du geste, provoquant des troubles de la marche et une hypomimie. Les mouvements ralentis entraînent des difficultés pour la mastication et la déglutition (37). On note une capacité réduite de changer rapidement de mouvements et des difficultés à maintenir une information programmée. Ces perturbations vont se retrouver dans la parole (79). Le syndrome parkinsonien est principalement akinéto-rigide avec une prédominance axiale. Il est le plus souvent symétrique et bilatéral (44).

b. Le tremblement.

Le tremblement existe chez les 2/3 des patients AMS, mais moins de 10% ont un tremblement d'émiettement au repos. En général, il se présente sous la forme d'un tremblement de mains irrégulier, saccadé, postural et d'action (44).

c. Les troubles de la marche.

Des troubles de la marche inauguraux, avec une sensation d'instabilité posturale et des chutes précoces, sont fréquents. Un ralentissement des pas est également observé (19).

L'évolution des patients AMS est rapide et sévère. En moyenne, les patients ont besoin d'aide pour marcher au bout de 3 ans, se déplacent en fauteuil roulant après 5 ans de maladie et se trouvent dans un état grabataire 8 ans après les premiers symptômes (89).

d. Le diagnostic différentiel avec la maladie de Parkinson.

Il est particulièrement difficile de distinguer l'AMS de la maladie de Parkinson, principalement au début de la maladie, lorsque tous les symptômes (dysautonomiques, cérébelleux et pyramidaux) ne sont pas encore présents (84). De plus, les patients atteints de la maladie de Parkinson peuvent également développer des troubles autonomiques (40).

Les patients AMS souffrent moins de tremblement des membres que les patients avec la maladie de Parkinson, mais davantage d'instabilité posturale et de chutes. Ils présentent également plus d'hypomimie, et de tremblement atypique (84). Les signes parkinsoniens sont plus souvent symétriques, avec une rigidité axiale. La dystonie est également plus fréquente, en particulier sous forme d'antécolis.

Le syndrome parkinsonien apparaît plus sévère dans l'atrophie multisystématisée et évolue plus rapidement (65). Il est particulièrement marqué dans les expressions faciales, la parole, la démarche et la posture. Ces symptômes marquent également la présence d'un syndrome cérébelleux. De plus, les patients AMS sont plus dépendants que les patients atteints de la maladie de Parkinson pour la vie quotidienne, en raison des troubles autonomiques. Leurs scores à l'UPDRS (Unified Parkinson

Disease Rating Scale) sont plus faibles. Un syndrome parkinsonien tremblant associé à de nombreuses chutes précoces est un bon indicateur d'une AMS.

On identifie quatre facteurs principaux pour différencier l'AMS et la maladie de Parkinson au stade précoce: les **troubles autonomiques**, la **faible réponse à la L-dopa**, des **fluctuations précoces**, et une **rigidité initiale** plus importante chez les patients AMS (92).

De plus, **l'apraxie idéomotrice** arrive fréquemment dans la maladie de Parkinson, principalement présente sous la forme d'erreurs spatiales alors qu'elle est inexistante dans la sémiologie de l'AMS (48).

Au niveau sensoriel, une **olfaction** considérablement réduite suggère plutôt la maladie de Parkinson puisque les fonctions olfactives ne sont que moyennement atteintes dans l'AMS (94).

Enfin, les patients AMS auraient davantage de **troubles oculomoteurs** que les patients atteints de la maladie de Parkinson. On note des secousses excessives, des paralysies moyennes verticales avec un regard fixe, un nystagmus, une hypométrie saccadique et des troubles de la poursuite (39). D'autres auteurs pensent que le système visuel est moins affecté dans les AMS avec de meilleures capacités d'adaptation aux contrastes (82).

A la différence des patients avec la maladie de Parkinson, peu de sujets AMS sont sensibles à la **L-dopa** et le plus souvent, cela reste sur du court terme. Plus les patients sont jeunes, meilleure sera leur réponse au traitement. La L-dopa induit, chez un quart des patients AMS, des dyskinésies principalement au niveau du visage (90). Ces mouvements peuvent perturber la rééducation orthophonique.

2. Le syndrome cérébelleux.

Les signes cérébelleux sont présents chez la moitié des patients (65). Lorsque la présentation clinique est essentiellement cérébelleuse, il est difficile de différencier une AMS-C d'un autre type d'atrophie du cervelet (88). L'atteinte cérébelleuse est parfois masquée par les symptômes parkinsoniens. Les éléments cérébelleux constituent les signes cliniques inauguraux dans moins de 30% des cas et forment alors l'AMS-C. 29 à 33% des patients avec un syndrome cérébelleux tardif développeront une AMS dans les 5 ans (49).

Le syndrome cérébelleux est défini par la présence d'une ataxie à la marche associée à l'un des signes suivants : ataxie des membres, dysarthrie ataxique, nystagmus (49). Les premiers symptômes sont généralement des perturbations de la marche et une ataxie des membres. Les autres signes arrivent plus tardivement (79).

Le cervelet a un rôle primordial dans la modification de l'activité musculaire agoniste et le contrôle du « timing » du début de l'activité musculaire antagoniste (86). Il contrôle l'équilibration, le tonus de posture et la coordination de toute la motricité. Il est particulièrement essentiel dans toute activité motrice rapide. Il peut détecter les discordances entre le projet programmé et sa réalisation effectuée (23).

a. L'ataxie à la marche et l'ataxie des membres.

L'ataxie désigne l'incoordination motrice consécutive à un trouble du système sensoriel ou cérébelleux. Elle atteint généralement les mouvements volontaires des membres, la marche et peut être accompagnée par un tremblement d'action (86). On parle alors de syndrome cinétique (24). L'ataxie à la marche est provoquée par un élargissement du polygone de sustentation avec des pas irréguliers, donnant l'impression d'une démarche ébrieuse (49, 68). Elle concerne 37 à 49 % des cas selon les études.

L'ataxie est la combinaison de plusieurs perturbations :

- La **dysmétrie** traduit l'incapacité de régler correctement l'intensité et la durée de l'activité musculaire pour atteindre un but. Elle provoque une incoordination motrice.
- L'**hypotonie musculaire** se remarque par une exagération de la passivité.
- L'**asynergie** se présente comme la perturbation de la faculté d'accomplir simultanément les divers mouvements d'un acte.
- La **dyschronométrie** est un trouble de la rapidité du mouvement.
- L'**adiadococinésie** est l'incapacité à effectuer rapidement des mouvements répétitifs.

Ces éléments entravent la régulation de la forme, de la vitesse, de l'ampleur, du rythme et de la direction des mouvements volontaires. On observe une inadéquation des forces de décélération, phénomène qui se retrouve également dans la parole dysarthrique (86).

Il n'existe pas de traitement efficace pour soigner l'ataxie progressive dans les AMS-C (20). En raison de cette absence de traitement, et du risque important de chutes, beaucoup de patients utilisent précocement un fauteuil roulant. Un manque de réflexes posturaux peut contribuer à cette perturbation de la marche (74).

b. Le nystagmus inépuisable dans le regard latéral.

Le nystagmus (« battements » horizontaux) est présent chez un quart des patients avec une AMS. Il peut s'accompagner d'autres troubles oculomoteurs comme des anomalies de fixation et des saccades (poursuites oculaires saccadiques avec saccades hypométriques). Il existe également une limitation de la verticalité du regard, surtout vers le haut. La limitation de l'horizontalité est plus rare. Une diplopie est notée dans 14% des cas (49).

c. Le diagnostic différentiel avec d'autres formes d'atrophies cérébelleuses.

L' atrophie olivopontocérébelleuse (**AOPC**) regroupe les pathologies affectant le tronc cérébral et le cervelet. Il en existe deux types: la forme familiale ou héréditaire et la forme sporadique. L'AMS-C est assimilée à la seconde (81). L'AOPC familiale apparaît beaucoup plus tôt et entraîne une espérance de vie plus longue (18).

La présence de troubles cérébelleux, en l'absence d'autres symptômes, suggère une atrophie cérébrale corticale mais ne doit pas exclure la possibilité d'AOPC. Le développement d'autres signes cliniques (pyramidaux et extrapyramidaux) est une indication d'AOPC sporadique. Cette AOPC sera de type AMS si elle est associée ensuite à des troubles autonomiques (32). La démarche instable des AMS-C, associée à la diminution des réflexes posturaux, est assez spécifique de la pathologie (93). On ne peut pas savoir quels patients avec une AOPC développeront finalement une AMS (32).

Cependant, on peut dégager quelques facteurs de prédiction. En moyenne, l'AOPC sporadique évoluera chez un quart des patients vers une AMS, 5 ans après les premiers symptômes. Un âge avancé du patient et une consultation rapide après les premiers symptômes peuvent laisser prévoir une évolution vers une AMS. L'apparition de l'AMS raccourcit considérablement la durée de vie du patient. L'AMS apparaît comme un trouble hétérogène avec des variations majeures dans le rythme et le degré de la dégénération des différents systèmes (31).

3. Les troubles autonomiques.

Le syndrome de Shy-Drager (SDS) est une des rares maladies neurologiques progressives dans laquelle les troubles du système nerveux autonome sont plus importants que les symptômes pyramidaux et extrapyramidaux (4). On parle de dysfonctionnement autonome et urinaire, dans le cadre des AMS, lorsqu'il y a la présence d'hypotension orthostatique ou d'incontinence urinaire ou bien des deux. Ce syndrome est quasi constant au cours de l'évolution de l'AMS. Il existe dans 74 à 97 % des cas (49). Les patients AMS-P ou AMS-C présentent, généralement, des troubles autonomiques dans les 5 ans suivant le diagnostic. Ils sont généralement plus importants et plus invalidants dans l'AMS-P que dans l'AMS-C (57). A l'inverse, les patients, dont l'AMS débute sous la forme du syndrome de Shy-Drager, développent des symptômes moteurs dans les 2 ans après le diagnostic (61).

a. Troubles vésico-sphinctériens.

Ce sont les perturbations les plus fréquentes et dont l'apparition est la plus précoce. Ils se présentent sous forme d'incontinence urinaire (55 à 87 % des AMS). Les femmes sont plus sujettes à ces perturbations. La rétention urinaire et l'incontinence fécale sont rares. L'impuissance existe chez 68 à 90 % des hommes (49).

Les troubles urinaires signalent l'apparition de la pathologie dans la moitié des cas d'AMS de type Shy-Drager et constituent parfois le seul symptôme chez 17% des patients. Il convient donc d'y être particulièrement vigilant (69).

b. Hypotension orthostatique.

C'est le symptôme le plus handicapant dans l'AMS (61). Il est présent chez 4 patients sur 5 dans les syndromes de Shy-Drager mais est plus rare chez les autres formes d'AMS (69). L'hypotension orthostatique constitue un indice précoce de perturbations cardiovasculaires (52). Elle est définie comme une diminution de la tension artérielle. Elle peut se présenter sous la forme de syncopes récurrentes ou de malaises, au repos ou lors de la marche, provoquant parfois des chutes (49). L'hypotension orthostatique peut provoquer des troubles visuels (vision double ou floue), qui seront plus importants en matinée (4). En outre, elle constitue un facteur de risque de déclin cognitif (17). Son traitement est fondamental dans la thérapie (61).

c. Autres troubles et traitement.

Les autres signes de dysautonomie sont des troubles vasomoteurs (mains froides violacées), des troubles digestifs, des troubles de la thermorégulation et de la sudation (49). Il peut également exister une détresse respiratoire, de l'hypohydrose ou hyperhydrose, une peau sèche, une réduction de la transpiration, de la fatigue et une tachycardie orthostatique (61). On note aussi des troubles du mouvement volontaire, ainsi que des difficultés pour mâcher (4). Une xérostomie (sécheresse buccale) est parfois signalée, ce qui provoque un besoin de maintenir la bouche humide et des difficultés pour parler (8). Les patients se plaignent d'avoir les yeux secs, à cause d'une absence de larmes.

Le traitement des troubles autonomiques est défini en fonction des symptômes cliniques et de leur retentissement sur la qualité de vie des patients. Ce sont les troubles les plus gênants qui sont le plus fréquemment traités. Ainsi, l'hypotension orthostatique, les troubles urinaires et sexuels peuvent être améliorés par des médicaments (20).

d. Diagnostic différentiel avec les troubles autonomiques purs.

Au stade initial, les AMS du type Shy-Drager peuvent être confondues avec les troubles autonomiques purs. Les troubles autonomiques purs sont une maladie neuro-dégénérative idiopathique, caractérisée par d'importants troubles autonomiques, sans aucun caractère neurologique. Il n'y a donc ni troubles moteurs, ni troubles cognitifs

(51). La dysautonomie dans l'AMS est liée à des lésions centrales, contrairement aux troubles autonomiques purs (61).

Dans les troubles autonomiques purs, les perturbations urinaires et les difficultés respiratoires restent rares et tardives. La gêne quotidienne reste donc limitée et l'espérance de vie n'est pas réduite. Au contraire, l'AMS de type Shy-Drager débute par les perturbations urinaires, suivies de troubles sudomoteurs, d'hypotension orthostatique et de difficultés respiratoires importantes. La détérioration fonctionnelle est plus rapide et le pronostic apparaît donc plus mauvais pour les AMS (51).

De plus, la présence de troubles de la parole serait un facteur de distinction entre les troubles autonomiques purs et le syndrome de Shy-Drager. En effet, ils n'existent pas dans la dysautonomie sans troubles neurologiques (8).

III. Anatomie des lésions.

L'AMS se caractérise par une perte progressive de neurones dans au moins deux des structures suivantes : les relais des ganglions de la base - le striatum et la substance noire -, du cervelet - les cellules de Purkinje et les olives inférieures -, des centres neurovégétatifs - noyau dorsal de la vague, colonne intermédiolatérale de la moelle et noyau d'Onuf -, du système pyramidal, le locus coeruleus, les noyaux du pont. Il y a également une accumulation anormale de protéines - des inclusions d'alphasynucléine dans le cytoplasme et le noyau de cellules de soutien - qui est nocive pour le neurone, ceci dans les aires motrices primaires ou secondaires et dans les ganglions de la base (92, 84). Ce dernier signe est important pour un diagnostic post-mortem, mais ne suffit pas puisqu'il peut être également présent dans les paralysies supranucléaires progressives et dans les dégénérescences cortico-basales.

La dégénérescence des centres neurovégétatifs sera commune à tous les patients AMS. Une dégénérescence neuronale striato-nigrique majeure correspondra à l'AMS-P, tandis qu'une dégénérescence qui prédomine sur les cellules de Purkinje, les olives inférieures et les noyaux du pont signe une AMS-C (49). Les patients avec un syndrome de Shy-Drager peuvent avoir une atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, une dégénérescence striato-nigrique, ou même une association des deux (8). Les troubles autonomiques sont souvent provoqués par une disparition de cellules préganglioniques

(4). Par rapport aux troubles orthophoniques, la dysarthrie est liée aux lésions du pont (49).

IV. Evaluation

1. Evaluation générale de l'AMS : L'UMSARS (20).

L'échelle d'évaluation unifiée de l'atrophie multisystématisée (Unified Multiple System Atrophy Rating Scale, UMSARS) est la principale échelle existante pour évaluer les symptômes de l'atrophie multisystématisée (95). En effet, les symptômes cérébelleux entravaient la passation de l'échelle d'évaluation du syndrome parkinsonien (Unified Parkinson Disease Rating Scale, UPDRS) et les symptômes parkinsoniens biaisaient la passation de l'échelle d'évaluation du syndrome cérébelleux (International Cerebellar Ataxia Rating Scale, ICARS). L'UMSARS comprend quatre parties : les activités de la vie quotidienne, une échelle d'examen moteur (ME), l'hypotension orthostatique et une échelle d'invalidité. Ce test reflète les handicaps moteurs fonctionnels, qui peuvent être de nature parkinsonienne, ataxique, ou les deux. Plusieurs items concernent l'orthophoniste : dans la première partie, la parole, la déglutition et l'écriture sont évaluées. Dans la deuxième partie, des items sont consacrés à l'expression faciale et à la parole.

2. Evaluation de la dysarthrie.

a. La dysarthrie dans l'AMS.

L'orthophoniste rééduque, dans l'AMS, les troubles dysarthriques, qui peuvent être de natures variées. On appelle **dysarthrie** l'ensemble des troubles de la parole liés à des perturbations du contrôle musculaire des organes de la parole, dont l'origine est une lésion du système nerveux central ou périphérique. Ce terme comprend tous les dysfonctionnements relatifs à la respiration, phonation, articulation, nasalisation et prosodie (28). L'orthophoniste peut également rééduquer la **dysphagie**, présente chez près de la moitié des patients AMS, proportion identique quel que soit le type d'AMS (49).

La dysarthrie apparaît en moyenne 2 ans après le début des symptômes de l'AMS. La dysphagie est souvent plus tardive puisqu'on la rencontre 5 ans et demi après les premiers signes de la maladie. Cependant, elle peut être présente dès la première année. La dysphagie constitue un mauvais facteur de pronostic vital et est souvent à l'origine de la cause de la mort (fréquemment la bronchopneumonie) (58).

La classification de référence des dysarthries est actuellement celle développée par l'équipe de Darley à la Mayo Clinic (1969) (22). Les patients AMS ont généralement une **dysarthrie mixte**, en raison d'une atteinte disséminée du système nerveux. Des composantes **ataxiques** et **spastiques** viennent s'ajouter à des éléments **hypokinétiques**, qui sont les plus sévères. Le type prédominant de la dysarthrie dépend du type de l'AMS. Dans une étude de Kluin et coll.(42), tous les sujets AMS souffraient de troubles dysarthriques. Les troubles de la parole provoquent une grande incompréhension entre le patient et son entourage puisque son mutisme peut être interprété comme un refus de communiquer. Ces difficultés pour parler sont en réalité provoquées par un défaut de coordination des muscles de la respiration et de la parole.

b. La BECD (Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie) (3).

Différents tests peuvent être utilisés pour évaluer les troubles relevant de l'orthophonie, existants dans l'AMS. L'évaluation physiologique de la dysarthrie doit déterminer les composantes qui ne fonctionnent pas et également la sévérité et la nature des dysfonctionnements : anamnèse, examen des praxies bucco-faciales, de la respiration, de la phonation, de l'articulation, de la prosodie et du débit, de la déglutition (86).

L'évaluation de ces troubles peut aider à poser un diagnostic et à distinguer l'AMS face à d'autres pathologies ressemblantes (42). Cette évaluation comporte une analyse perceptive, le degré de la sévérité de la dysarthrie (intelligibilité, compréhensibilité, efficacité, sévérité perceptive), une analyse phonétique, une évaluation de la motricité des effecteurs, une autoévaluation et une analyse acoustique. 5 épreuves se révèlent globalement discriminantes pour différencier les dysarthries : élévation du voile du palais au cours du [a] tenu, mobilité du voile pendant la parole,

existence d'une hypersalivation, position des lèvres au repos et protusion de la langue (2).

Dans notre étude, nous utiliserons la Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (**BECD**) de P. Auzou et V. Rolland-Monnoury. Cette échelle évalue la sévérité de la dysarthrie avec un score perceptif, un score d'intelligibilité et un test phonétique d'intelligibilité. Elle étudie également l'analyse perceptive (avec une grille perceptive et le GRBAS-I), l'analyse phonétique (liste de phonèmes, de mots simples et complexes), un examen moteur (grille motrice), une auto-évaluation (Voice Handicap Index) et une analyse acoustique (relevé de données).

V. Prise en charge.

Les patients AMS apparaissent peu sensibles aux médicaments. C'est pourquoi plusieurs médecins semblent résignés devant cette pathologie (17). Ils peuvent cependant bénéficier de traitements pour les troubles autonomiques et éventuellement pour les troubles psychologiques. Une **prise en charge pluridisciplinaire** devient essentielle, avec notamment de l'orthophonie, de la kinésithérapie, de l'ergothérapie. Ainsi, des séances de kinésithérapie sont souvent proposées, pour maintenir la mobilité le plus longtemps possible et prévenir les contractures (20). Des prises en charge sociales et psychologiques sont également conseillées pour soulager le patient (17).

L'objectif essentiel de la **prise en charge orthophonique** est la préservation, le plus longtemps possible, de la qualité de la communication indispensable au maintien dans la vie sociale et à leur équilibre affectif (2). En effet, les troubles de la parole entravent de façon considérable les activités quotidiennes du patient ainsi que les relations avec ses proches. L'entourage perçoit différemment la personne en montrant une sollicitude excessive ou une attitude punitive. De bonnes réactions et un soutien de la part des proches constituent un élément essentiel de la réussite de la rééducation (96). La rééducation orthophonique permet donc d'évaluer le degré de dysarthrie, d'améliorer le langage et d'aider à la communication. L'orthophoniste estime également les capacités de déglutition et donne des conseils si nécessaire (17).

CHAPITRE II : LA DYSARTHRIE PARKINSONNIENNE

La dysarthrie fait partie des symptômes axiaux au même titre que les troubles de l'équilibre (28). Cette dysarthrie parkinsonnienne, ou hypokinétique, est provoquée par la bradykinésie et la rigidité des muscles de la respiration et de la phonation (37). Elle est d'apparition progressive et d'aggravation lente. Le terme « **hypokinétique** » fait référence aux mouvements articulatoires réduits et à la diminution de la modulation prosodique qualifiée de monotone. Seuls 2 à 3% des patients parkinsonniens ont recours à une prise en charge orthophonique, ce qui montre l'importance d'informer les malades, les médecins et les orthophonistes sur les possibilités rééducatives. Cela est d'autant plus vrai que la rééducation orthophonique constitue le seul traitement améliorant réellement la dysarthrie parkinsonnienne (59). Actuellement, on ne connaît pas la proportion de patients AMS suivis en orthophonie.

La dysarthrie parkinsonnienne existe à différents degrés, selon l'évolution de la maladie. Elle est « **légère** » lorsqu'il y a uniquement des troubles de la prosodie et des modifications de la qualité vocale. On la qualifie de « **modérée** » quand vient s'associer aux troubles précédents une intelligibilité gênée par des troubles d'articulation. Enfin, la dysarthrie est « **sévère** » dès que la parole n'est plus fonctionnelle, avec des troubles de l'initiation de la parole, une aphonie, ou des bribes courtes mal articulées (59).

La dysarthrie hypokinétique présente une grande variabilité clinique. Cependant, Darley et al (13) ont décrit 10 paramètres principaux, par ordre décroissant de sévérité : l'uniformité de la hauteur, la réduction de l'accentuation, l'uniformité de l'intensité, l'imprécision des consonnes, des silences inappropriés, des accélérations paroxystiques du débit, la raucité de la voix, le caractère soufflant de la voix, une hauteur anormalement basse (élément controversé) et un débit variable. Les anomalies physiopathologiques expliquent ces particularités : diminution de l'amplitude des mouvements et lenteur des organes impliqués dans la parole, augmentation de la variabilité dans la programmation motrice et incoordination entre les muscles agonistes-antagonistes (13).

La dysarthrie hypokinétique ne se distingue des dysarthries spastique et mixte que par un voile du palais plus fonctionnel, suggérant une perturbation moindre de la résonance (2).

I. Troubles de la voix ou dysphonie.

1. La hauteur.

La principale caractéristique est la **monotonie de la voix**, avec un ton souvent plus haut que la moyenne. La fréquence fondamentale augmente avec la sévérité des troubles (28). Par conséquent, l'aspect aigu de la voix pourrait être dû à l'hypertonie du muscle thyro-aryténoïdien inférieur. En effet, la rigidité laryngée entrave les variations de hauteur, réduisant ainsi l'étendue vocale du patient (37). Il peut également exister un mauvais accolement des cordes vocales (2). Selon Ozsancak et Auzou (59), la hauteur plus aiguë serait un mécanisme compensatoire à la fuite glottique lors de la parole.

Cette particularité est discutée suivant les auteurs : d'après la classification de Darley et al. (13), la hauteur serait anormalement basse.

2. L'intensité.

L'intensité de la voix est faible, offre très peu de variations et va parfois jusqu'au chuchotement. Ce chuchotement peut concerner la fin des phrases, avec une désonorisation ou être permanent. Les troubles de la dynamique ventilatoire, ainsi que la fuite glottique, seraient la cause de cette faible intensité, avec une réduction significative de la durée de la phonation et du volume respiratoire (37, 59). Cette hypophonie est provoquée par l'atteinte des ganglions de la base (38).

L'effet de distance par rapport à son interlocuteur.

Aileen K Ho et coll.(38) ont étudié la régulation de l'intensité de la parole chez des patients parkinsoniens selon la distance à leur interlocuteur. L'expérience a été effectuée en conversation spontanée et en récitation (comptage). La perception de l'intensité du discours de l'interlocuteur s'est avérée légèrement décalée chez les parkinsoniens : ils ont tendance à surestimer l'intensité du locuteur.

La population témoin augmente davantage l'intensité lorsqu'on se trouve en situation conversationnelle. Or, les patients parkinsoniens ont la même intensité pour les deux situations. Cette réduction d'intensité en conversation s'explique par la division de l'attention entre la production de la parole et le contenu du discours alors que la récitation ne demande que la production. Les variations d'intensité sont également difficiles selon les indices pragmatiques de la communication.

Les patients parkinsoniens parlaient avec une intensité plus faible que les sujets contrôles. Cependant, ils pouvaient encore augmenter l'intensité pour les grandes distances, de la même façon en conversation et en récitation, ce qui prouve un modèle normal de la régulation de l'intensité. La réduction du gain pourrait s'expliquer par une diminution de l'amplitude des mouvements.

3. Le timbre.

Le timbre de la voix est sourd, souvent voilé et couvert. Il peut être également éraillé et soufflé (dû à l'accolement incomplet des plis vocaux), parfois nasillard ou tremblé (37). La vibration est parfois instable tandis que la richesse du timbre est diminuée (59).

4. Le tremblement de la voix.

Le tremblement de la voix est provoqué par une vibration vocale rythmée par la trémulation du sujet. Cette instabilité phonatoire est d'ordre de 3 à 7 Hz durant l'émission d'une voyelle prolongée (2).

II. Troubles de la parole.

Associés aux troubles vocaux, ils altèrent l'intelligibilité de la parole. Ils seraient dus à l'akinésie.

1. Altération du rythme et du débit

La dysarthrie parkinsonienne se traduit par une altération de l'organisation temporelle.

On peut observer des palilalies, c'est-à-dire des difficultés à démarrer avec un blocage initial et une répétition possible de la première syllabe ou des premières syllabes, voire des mots. Cette palilalie est provoquée par un problème d'adaptation de la respiration nécessaire à la phonation : il n'y a plus d'élan inspiratoire. Il y a également une réduction de l'accentuation (59).

Les troubles du débit peuvent se présenter sous deux formes : la bradylalie (débit lent et métronomique) et la tachylalie (débit lent, qui s'accélère en fin de phrases, imitant la festination de la marche). La tachylalie est d'autant plus fréquente qu'il existe une amimie sévère. De plus, les pauses normales de la parole ne sont pas respectées, tout comme les silences normaux entre les phrases. Le discours se présente sous la forme d'une émission continue, avec un contour mélodique et intonatif altéré. La prosodie est donc fortement perturbée (3).

Tous ces troubles peuvent être amplifiés par l'émotion, qui est liée avec la respiration et l'émission de la parole. Lorsqu'un de ces éléments est perturbé, les deux autres le deviennent également et renforcent le trouble initial. Ainsi, une forte émotion va modifier la respiration et donc la parole qui vont alors accentuer le trouble émotionnel (37).

2. Troubles de l'articulation.

Ils apparaissent après les troubles dysphoniques (59). L'akinésie et la rigidité perturbent les praxies bucco-faciales et provoquent alors une articulation défectueuse et heurtée. La rigidité faciale est corrélée avec le degré de sévérité de la dysarthrie (35).

Parfois, l'articulation est fermée, comme si le patient avait des difficultés pour ouvrir la bouche. Elle peut être également pâteuse, avec une insuffisance articuloire, en particulier des difficultés pour les consonnes explosives perçues comme des fricatives (l'obturation du conduit vocal est incomplète) et une sonorisation des occlusives sourdes (due à une rigidité du larynx). Ces perturbations seraient causées par une difficulté de mobilisation des organes phonateurs supra-laryngés, principalement la langue et les lèvres. Les mouvements rapides du dos et de la pointe de la langue et surtout des lèvres sont particulièrement difficiles. Les consonnes peuvent être modifiées par des substitutions, des nasonnements ou des aspirations (37). Les fricatives sont moins sifflantes à cause d'une déperdition constante du flux respiratoire (13). Ainsi, les diadococinésies sont fortement perturbées. De plus, il existe parfois une rhinolalie (59).

Le défaut d'articulation est également marqué par un manque de contrastes acoustiques, visibles sur un spectrogramme (28). On observe parfois un phénomène de spirantisation (présence de bruit pseudo-fricatif, aperiodique pendant les périodes de non-voisement) (2).

Ces perturbations s'aggravent rapidement : au stade initial, la voix est faible et monotone, alors qu'à un stade avancé, la diction devient inaudible et inintelligible. Toutes ces altérations ont un fort retentissement sur la vie sociale du malade, qui, peu à peu, va s'isoler à cause de ses difficultés de communication (59).

La dysarthrie tend à se développer plus tôt, est plus fréquente, plus sévère et davantage associée à une dysphagie et à une hypersialorrhée chez les AMS que chez les parkinsoniens (92). Elle concerne 59% des patients AMS (57).

III. Prise en charge orthophonique.

1. Principes généraux.

Les thérapies ont pour but de maintenir ou d'améliorer la parole (en particulier l'intelligibilité) des malades. Elles permettent d'interférer avec l'évolution de la pathologie et de ralentir la détérioration de l'état général du patient. La rééducation de la parole aura des répercussions sur la communication, la vie sociale et la qualité de vie. Par ailleurs, d'autres symptômes peuvent entraver la prise en charge (lenteur, troubles autonomiques...) (13).

Il existe dans les AMS-P des accès narcoleptiques possibles. Cette somnolence diurne est un élément important à prendre en compte dans la rééducation, puisque la vigilance du patient sera affectée (16).

La rééducation dépend de l'analyse des éléments perturbés. Généralement, son efficacité est plus grande sur une courte période, de façon intensive. La prise en charge doit être précoce, dès l'apparition des premiers symptômes. Une autoévaluation par le patient est essentielle, avec un magnétophone par exemple. Il est conseillé d'utiliser des feedbacks visuels et auditifs. La poursuite des exercices à domicile et l'implication de l'entourage est indispensable (60).

On peut dégager cinq principes fondamentaux de la prise en charge (13) :

- la **compensation** (utilisation du potentiel restant)
- l'**intentionnalité de l'action** (rendre volontaire ce qui était automatique)
- le **contrôle**
- la mise en place **précoce** de la prise en charge orthophonique
- la **motivation**

La rééducation peut se dérouler en trois étapes. Tout d'abord, la maîtrise psychomotrice est essentielle et passe par un entraînement à la relaxation. Puis, la deuxième étape concerne la technique du souffle et du comportement général (avec des exercices de souffle et de verticalité par exemple). Enfin, la pratique d'exercices vocaux et articulatoires est essentielle, comme des entraînements au chant et à la lecture pour améliorer la projection vocale et à normaliser son débit (37).

L'orthophonie a pour but de renforcer les muscles participant à la production du volume et à l'articulation. Prendre conscience du temps lors de la production de parole et être attentif à la clarté de la voix sont des objectifs essentiels.

Une étude de Thaut et coll.(83) établit un lien intéressant entre le rythme auditif et le contrôle moteur de la parole chez les patients atteints de la maladie de Parkinson. Ainsi, les signaux rythmiques améliorent la précision temporelle dans la planification des mouvements moteurs (dont ceux nécessaires à la production de la parole) et le contrôle de l'espace. Ils pourraient également réduire l'akinésie et la bradykinésie. La présence de signaux rythmant la parole améliore l'intelligibilité, méthode qui sera d'autant plus efficace lorsque le degré de sévérité de la dysarthrie est important. Cette recherche prouve donc l'efficacité du rythme et du chant pour améliorer la fluence et l'intelligibilité.

2. La LSVT.

Il existe différentes méthodes de rééducation. Les différentes approches orthophoniques sont la relaxation, la rééducation posturale, la respiration, la phonation, la rééducation articulatoire et la rééducation prosodique (15). Actuellement, la Lee Silvermann Voice Treatment (LSVT) a été retenue comme méthode de référence dans la maladie de Parkinson. Cette technique est basée sur la fonction laryngo-respiratoire dans la phonation car elle met l'accent sur l'effort vocal. Son but est de lutter contre

l'hypophonie, en se focalisant sur un élément clé : « penser fort, crier fort ». L'effet bénéfique de cette méthode existe, à court et long terme, au niveau de l'intelligibilité, des troubles de la déglutition et de l'amimie faciale (60).

L'intégrité intellectuelle est nécessaire pour la rééducation de la dysarthrie, ce qui est en général le cas dans les AMS. De plus, une recherche de Countryman et coll.(2) a étudié les effets d'une prise en charge de type LSVT auprès de 3 patients avec des syndromes Parkinson Plus dont une AMS et un syndrome de Shy-Drager. Malgré les handicaps associés à la symptomatologie de type parkinsonien et de l'évolution progressive de la maladie, les résultats se sont avérés satisfaisants, même si cela concerne un nombre de patients réduit. La méthode LSVT apparaît donc efficace et bénéfique pour les patients AMS. Cependant, les résultats n'étaient pas aussi bons que pour les sujets avec la maladie de Parkinson. Il est donc recommandé de proposer la LSVT selon le patient et donc de s'adapter. La rééducation doit commencer à un stade précoce de la maladie.

3. Autre approche : le pacing board.

On utilise l'appareillage pour pallier l'absence de transfert dans la parole conversationnelle. Le pacing board permet d'améliorer la fluence du discours. Par ce biais, le patient apprend à programmer sa parole et à effectuer un contrôle volontaire du débit. Cette méthode vise également à réguler la fonction respiratoire, le placement articulaire et l'accès lexical en permettant l'introduction de temps de pause dans le flux de parole. En effet, le sujet a plus de temps et est plus calme pour choisir ses mots.

Le pacing board est une simple alternative des appareils de feed-back (ou retour) auditif retardé. Il est constitué d'une règle en bois ou en plastique, facilement transportable, segmentée en huit sections. Le patient déplace son doigt d'un segment à un autre, tout en prononçant une syllabe par segment. Par la suite, on peut augmenter le nombre de syllabes par segment. Il est particulièrement intéressant par son faible coût et son utilisation très simple. L'objectif de ce type de prise en charge est davantage de compenser, plus que de restaurer.

Le pacing board s'utilise lors de la lecture, d'un récit sur images ou d'une conversation spontanée. Ceci peut être particulièrement bénéfique dans les cas de palilalies. Le degré de l'akinésie ne doit pas être trop important pour permettre une

bonne utilisation du pacing board. Cette technique s'applique pour les dysarthries parkinsoniennes (AMS-P), mais également dans le cadre de dysarthries cérébelleuses (AMS-C) (59, 45).

IV. Autres troubles orthophoniques.

1. La respiration.

Les anomalies ventilatoires sont une des causes des décès dans l'AMS. Il est fréquent de constater des dysfonctionnements des muscles inspiratoires, expiratoires et des muscles dilatateurs des voies aériennes supérieures (59). L'inspiration semble superficielle et toujours identique. Elle est mal coordonnée avec l'expiration et la production de la parole. Cependant, même si les capacités respiratoires sont très diminuées chez les patients avec une dysarthrie hypokinétique, elles n'expliquent pas l'importance de la sévérité des troubles de la parole. Ces derniers s'expliqueraient davantage par un trouble du contrôle (35).

La toux est affaiblie, ce qui prédispose le patient à une mauvaise expulsion lors des fausses routes. Le risque de pneumonie d'aspiration augmente alors (59). Des spasmes répétés du larynx provoquent un stridor vocal (35).

2. La dysphagie.

a. Présentation des troubles.

Les troubles de la déglutition et de la salive sont plus fréquents chez les patients atteints d'AMS que de la maladie de Parkinson (92). L'apparition de cette plainte constitue une étape dans l'évolution de la maladie avec un risque vital. Les bronchopneumopathies constituent une cause importante de décès et peuvent être dues à des fausses routes silencieuses. La dysarthrie précède généralement l'apparition de la plainte dysphagique. Cependant, il n'existe pas de corrélation entre la sévérité des troubles de la parole et des atteintes de la déglutition.

Les symptômes de la dysphagie sont la présence d'un bavage, d'une toux lors de l'ingestion de liquides ou de solides, d'une difficulté à avaler les solides ou les liquides ou d'un trouble de mastication. On peut observer alors des blocages ou des fausses

routes. Ces éléments témoignent d'un dysfonctionnement qui peut s'étendre des lèvres au sphincter inférieur de l'œsophage. L'hypersialorrhée, qui se manifeste principalement sous forme de bavage, et les difficultés à avaler la salive ne sont pas dues à une hypersalivation. Il s'agit plutôt d'une réduction du nombre de déglutitions salivaires. Les anomalies de tonus labial et jugal pourraient également favoriser la fuite salivaire. Les trois étages de la déglutition sont susceptibles d'être touchés (phase orale, pharyngée, œsophagienne). Un reflux gastro-œsophagien, ainsi que des complications respiratoires, nutritionnelles, psychologiques et sociales peuvent apparaître (59). Les patients perdent souvent du poids ainsi que le désir de manger quand ils prennent conscience de leurs troubles de déglutition (2).

b. Prise en charge de la dysphagie.

Les mécanismes physiopathologiques de la dysphagie oropharyngée dans les syndromes parkinsoniens sont liés avec les troubles de l'initiation motrice et l'hypokinésie. Les méthodes habituelles de prise en charge (compensation, rééducation) sont proposées. Par exemple, les rééducations agissent sur l'effet des postures et les modifications de textures (épaississants). Le risque de fausses routes peut donc être diminué par des modifications comportementales et une adaptation diététique. L'objectif essentiel est de maintenir une qualité de vie correcte (et donc une autonomie alimentaire), en anticipant les dégradations des conditions de vie relatives à l'évolution de la maladie. Le dépistage, l'information et l'éducation sont alors essentiels (59). Une bonne hygiène dentaire et un traitement adapté de l'édentation aideront à une meilleure préservation de la mobilité articulaire (17).

Différents traitements de l'**hypersialorrhée** existent : les médicaments, l'injection de toxine botulique ou la chirurgie (59). Cet excès de salivation peut également se corriger par une activation de la déglutition (bonbon, chewing-gum, noyau dans la bouche) (17). Des études récentes proposent la **LSVT** comme type de prise en charge des troubles de la déglutition. En effet, cette méthode, en plus de réduire la dysarthrie hypokinétique, pourrait également améliorer la capacité à déglutir (2). La dysphagie peut nécessiter une sonde nasogastrique ou une gastrostomie (20). Enfin, un éventuel reflux gastro-œsophagien peut être soigné (17).

CHAPITRE III : LA DYSARTHRIE CEREBELLEUSE

Les circuits cérébelleux et le ganglion basal ont un rôle fondamental dans la programmation du mouvement (79). La dysarthrie cérébelleuse, ou ataxique, résulte d'une altération du système d'organisation et du contrôle du geste, plutôt que d'un trouble de l'exécution (comme dans les autres dysarthries). Lors de l'écoute d'un patient atteint de cette dysarthrie, on a l'impression d'un geste insuffisamment contrôlé. Les plaintes concernent des troubles d'élocution, mais également une parole ressemblant à celle lors d'un état d'ébriété (3). Les patients rapportent également qu'ils se mordent les joues ou la langue lors de la parole et de l'alimentation (2). En effet, l'incapacité à assurer la succession harmonieuse d'une série de mouvements rapides se manifeste dans l'ataxie, mais également dans la parole. La formation des mots exige une coordination rapide et parfaite entre les contractions musculaires laryngées, buccales et respiratoires. On observe une décélération, provoquée par l'hypotonie et l'asthénie dans les muscles phonatoires (86). Ces difficultés s'aggravent après une consommation d'alcool (2).

La dysarthrie cérébelleuse apparaît, parmi les symptômes initiaux, chez environ 2/3 des patients avec une atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (18).

I. Troubles de la voix.

1. La hauteur.

La hauteur est parfois décrite comme monotone. Les désordres cérébelleux donneraient également lieu à des fluctuations de la hauteur tonale. Le jitter (instabilité instantanée de la fréquence fondamentale) est très élevé, ce qui traduit d'importantes variations de hauteur. Une anesthésie des structures laryngées provoque un feed-back sensoriel modifié. La fréquence fondamentale moyenne devient alors plus élevée. Ceci peut provoquer une stratégie de compensation consistant à produire un effort vocal très important, pouvant aller jusqu'au forçage vocal. La fréquence fondamentale élevée et instable témoigne de l'atteinte de la sensibilité profonde perturbant le contrôle de l'activité laryngée et respiratoire. Mais ces observations restent discutées (86).

2. L'intensité.

Une mauvaise gestion de l'intensité vocale et une atteinte respiratoire possible conduisent à une parole explosive ainsi qu'à une mauvaise modulation des variations de hauteur et d'intensité (3). L'atteinte respiratoire est présente à différents niveaux : une inspiration parfois audible, une capacité vitale réduite, une mauvaise coordination pneumophonatoire et une diminution du temps de phonation maximum (2).

3. Le timbre.

Il existe souvent une raucité de la voix et un aspect « rugueux ». Le timbre est nasonné, ce qui serait lié à une faiblesse et/ou une incoordination des muscles palatopharyngés (86). Un trouble de la résonance nasale peut être observé (hypo ou hyper nasalité intermittente). Il résulte probablement d'un défaut de coordination du voile du palais pendant la production des consonnes nasales (3). Il peut être aussi lié à une mauvaise position de la langue, (incoordination des mouvements linguaux) (86).

4. Le tremblement de la voix.

Un tremblement vocal assez lent à environ 3Hz peut être observé. Il est causé par le tremblement des muscles laryngés et respiratoires (3). Il existe en effet un tonus musculaire anormal des cordes vocales et des mouvements d'adduction irréguliers chez des sujets ataxiques (86).

II. Troubles de la parole.

1. Altération du rythme et du débit.

L'altération de la prosodie est marquée par un débit ralenti ou au contraire accéléré, une accentuation des syllabes habituellement non accentuées, une prolongation des phonèmes et des intervalles ainsi que par la présence de silences inappropriés. Ces perturbations seraient liées à une lenteur des mouvements répétitifs et individuels. Le ralentissement de la parole est dû à l'allongement des phonèmes, des répétitions de phonèmes et des pauses fréquentes sans lien avec la syntaxe et la prosodie nécessaire au

récit. La mesure de la durée des segments semble refléter la sévérité de la dysarthrie ataxique. Une dysprosodie remarquable, une parole scandée sont la conséquence d'une tendance à l'égalisation de la durée des syllabes. Ce phénomène doit inciter les patients à faire des rhèmes courts et des pauses fréquentes pour reprendre leur souffle. L'intonation est également modifiée par une tendance à la monotonie ou à la dégénérescence de l'intonation dans les passages de syllabes à syllabes.

Cependant, certains auteurs pensent que les sujets ataxiques gardent quelques aspects d'une prosodie normale et gardent une compétence prosodique préservée (86).

2. Troubles de l'articulation.

Les principales caractéristiques sont l'**imprécision des consonnes**, la **dégradation brusque de l'articulation**, la **distorsion des voyelles**, des **coupures articulatoires irrégulières** et l'**allongement des phonèmes**. Ces éléments reflètent l'imprécision du contrôle gestuel articulatoire et le trouble de la gestion du rythme principalement dans les mouvements répétitifs (3). Le contrôle temporel serait le problème majeur dans la dysarthrie ataxique.

L'articulation est imprécise dans le flot de parole mais elle s'améliore en production de syllabes isolées. L'asynergie peut être responsable de l'imprécision articulatoire permanente qui touche l'intelligibilité des dysarthriques ataxiques (86).

L'insuffisance articulatoire montre une atténuation de l'opposition voyelles/consonnes et une perte des caractères distinctifs des phonèmes. On observe également un assourdissement des consonnes sonores, une exagération de l'explosion des consonnes occlusives sourdes ainsi qu'une brutalité des attaques. On a donc une brusquerie, une scansion et un caractère explosif de la parole (68).

Lorsque la dysarthrie cérébelleuse est légère, les patients peuvent buter sur des mots polysyllabiques alors que le reste de la parole demeure normale (2).

III. La prise en charge orthophonique.

1. Principes rééducatifs.

L'organisation de la prise en charge dépend de l'évaluation. Il est essentiel de maintenir une communication la plus aisée possible. Les principes fondamentaux sont

les mêmes que pour la rééducation de la dysarthrie hypokinétique : la compensation, l'action volontaire, l'autocontrôle, le début précoce de la prise en charge et la motivation.

Dans un premier temps, il est important d'acquérir les **automatismes respiratoires** et les techniques de déglutition. Des exercices de souffle contribuent à une meilleure coordination pneumo-phonique, avec un mécanisme respiratoire costo-diaphragmatique. Les buts sont la maîtrise du souffle et de l'amplitude de la ventilation, afin de diminuer la fatigue.

Puis, la prise en charge se poursuit par un **travail de la phonation**. En raison d'une mauvaise coordination de l'adduction des cordes vocales, le patient ataxique rencontre principalement des difficultés dans l'initiation de la phonation et dans le contrôle du volume et de la hauteur. Par des exercices phonatoires appropriés, le patient essaie d'établir une bonne coordination entre la respiration et la phonation, de réaliser une attaque vocale juste et de contrôler le volume. La rééducation orthophonique l'aide également à atteindre une hauteur optimale, à faciliter les modulations de hauteur et d'inflexion et à permettre une résonance et une projection appropriées.

En raison du nasonnement dans la parole des patients cérébelleux, la rééducation du **voile du palais** doit précéder celle des lèvres et de la langue. En présence d'hypernasalité, les patients négligent souvent l'articulation comme la parole demeure inintelligible.

Enfin, la rééducation intervient dans l'**articulation**. Ce travail débute par des diadococinésies. Comme les difficultés apparaissent essentiellement dans les mots longs, les phrases et les conversations, l'orthophoniste peut proposer de ralentir le débit. De plus, des exercices de lecture à voix haute, dont les pauses sont préparées, aident au contrôle de la vitesse. L'intelligibilité peut être améliorée par l'usage de feed-back (86).

2. Le contrôle du débit et la stimulation du cervelet.

Le contrôle du débit de la parole apparaît comme un des principes importants de la prise en charge du patient avec une dysarthrie ataxique. Yorkston et ses

collaborateurs (97) en ont vérifié l'efficacité sur l'intelligibilité et le caractère naturel de la parole. La technique du « prompteur » permet le ralentissement et surtout la régularisation selon différentes façons. Le mot peut être montré seul ou bien dans la totalité de la phrase, et la durée de présentation de chaque mot varie (lente ou normale). Les résultats montrent une amélioration de l'intelligibilité des phrases, avec peu d'effet sur le naturel de la parole. Néanmoins, l'intelligibilité des phonèmes n'est pas meilleure. Cette méthode doit être poursuivie par un apprentissage du ralentissement de la parole spontanée sans prompteur et le maintien de cette stratégie dans la vie quotidienne. Une étude antérieure des mêmes auteurs (97) avait associé la technique du ralentissement avec un ajustement de la durée pour marquer l'accentuation des mots, ainsi qu'un feedback visuel. Ces éléments avaient permis d'atténuer la « bizarrerie » de la parole (écarts de hauteur et explosions d'intensité).

Greenough (33) a montré qu'une stimulation cognitive du cervelet est envisageable, ce qui permettrait de nouvelles possibilités de rééducation. En effet, dans des expériences sur les rats, une réarborisation axonale stable dans le temps est possible, par des entraînements spécifiques, même chez le sujet âgé. Il faut donc mieux choisir un répertoire composé de situations contraignantes plutôt qu'une quantité énorme d'exercices répétitifs. Ceci est d'autant plus vrai que la simple répétition d'un exercice d'articulation ou de lecture peut entraîner un vertige chez un patient AMS. La rééducation peut donc commencer par des tâches ciblées d'apprentissage, suivies par un travail d'entretien avec des variations des consignes. La réorganisation cérébrale agirait sur les plans cognitif, mnésique et moteur (77).

IV. La dysarthrie spastique.

La dysarthrie spastique n'est pas un signe distinctif d'un syndrome cérébelleux. Cependant, elle existe parfois chez les patients AMS (11 %). Sa présence exclut la maladie de Parkinson et oriente davantage vers une AMS-C. En effet, dans les AMS-C, on trouve souvent une dysarthrie avec des composantes ataxiques prédominantes et des éléments spastiques plus modérés (42). Ses caractéristiques seront donc développées ici.

La dysarthrie spastique résulte d'une atteinte bilatérale du premier neurone moteur (2). Les différents éléments de la dysarthrie spastique résultent des effets combinés de la **faiblesse** et de la **spasticité** provoquées par l'atteinte pyramidale. Ils sont donc associés à un déficit de l'ensemble des composantes physiologiques de la parole (respiration, phonation, résonance, articulation, prosodie). Par conséquent, on observe une importante sévérité du trouble et une réduction fréquente de l'intelligibilité, la parole semble produite avec effort. Les mouvements deviennent lents, accompagnés d'une réduction de leur force et de leur amplitude. Il peut exister une imprécision des consonnes, une distorsion des voyelles, une monotonie, une diminution de l'accentuation, une voix rauque, forcée ou étranglée, soufflée, une mono-intensité, une aggravation de la hauteur, un débit lent, un trouble de la résonance nasale, des phrases courtes, des ruptures de la phonation. Les mouvements alternatifs rapides (syllabes ou diadococinésies) sont ralentis. Les syllabes sont prononcées à un rythme lent mais régulier. La force de la langue serait réduite, la fatigue affectant la fonction linguale (22). On note également une voix serrée-étranglée et une brièveté des rhèmes (68).

V. Autres troubles.

Même si le **stridor** est plus fréquent dans les autres types d'atrophies multisystématisées, il est parfois présent dans les syndromes cérébelleux. Le stridor nocturne révèle une **paralysie unilatérale des cordes vocales**. Il peut s'accompagner de sensations d'étouffement, d'épisodes d'endormissement diurne ou d'apnées du sommeil. Il persiste après le blocage unilatéral d'une corde vocale, suggérant une paralysie bilatérale des cordes vocales pendant le sommeil. Le stridor a de nombreuses causes et peut ressembler à un ronflement et à un syndrome obstructif d'apnée du sommeil. Les AMS-C peuvent donc avoir des troubles respiratoires (43, 47). Sundar et coll. (81) décrit un patient, avec une atrophie olivopontocérébelleuse, présentant un stridor important. Il avait une paralysie bilatérale des abducteurs des cordes vocales et a subi une trachéostomie. Des difficultés respiratoires et le caractère enroué de la voix s'accroissent progressivement avec l'apparition du stridor inspiratoire. La trachéostomie peut être associée à une canule parlante pour une amélioration de la parole.

On note parfois des troubles de la déglutition causés par l'hypotonie et la dyschronométrie des sphères buccale et pharyngo-buccale ainsi que des troubles **graphiques** possibles en rapport avec la même dysmétrie (68).

CHAPITRE IV :

LES TROUBLES DE LA SPHERE ORO-PHARYNGEE DANS LE SYNDROME DE SHY-DRAGER

Plus de 80% des patients AMS ont des difficultés respiratoires au bout de 10 ans (51). La survie des patients AMS, avec le syndrome de Shy-Drager en particulier, dépend de la compréhension de l'existence du stridor et des autres problèmes respiratoires, ainsi que des effets des éventuelles interventions thérapeutiques (75). Leur reconnaissance apparaît donc essentielle afin d'améliorer la qualité de vie des patients (29). Les troubles respiratoires sont d'autant plus un facteur de mauvais pronostic qu'ils sont souvent associés à des troubles cardio-vasculaires (6).

I. Les troubles de la respiration.

1. Le stridor inspiratoire.

Les problèmes respiratoires débutent généralement par une augmentation du ronflement nocturne, qui annonce souvent un stridor (34). Le stridor est défini comme un son respiratoire strident et tendu, avec une hauteur plus élevée que pour le ronflement. Dans l'AMS, il se présente comme un phénomène éphémère et court, souvent exacerbé par l'émotion. Il est davantage associé à un trouble dystonique fluctuant qu'à une paralysie. Une dégénération des muscles laryngo-pharyngés n'est pas prouvée (54).

Le stridor inspiratoire, le plus souvent nocturne, peut rapidement constituer une menace vitale avec un risque de mort subite par obstruction laryngée. Les traitements les plus efficaces demeurent la chirurgie des cordes vocales ou la trachéostomie. L'intérêt de la ventilation nasale par pression positive (49), ainsi que de l'injection de toxine botulique (29), continue d'être étudié. La cause du stridor est actuellement controversée : paralysie de l'abduction des cordes vocales (muscle crico-aryténoïdien postérieur, seul muscle abducteur des cordes vocales) ou une activité paradoxale des muscles adducteurs pendant l'inspiration (dystonie). L'atteinte des cordes vocales ne semble pas liée aux troubles de déglutition ni aux troubles du sommeil, même si des

anomalies du rythme respiratoire soient parfois associées, comme des soupirs profonds fréquents, des hypoventilations nocturnes (49).

Lors des explorations laryngées, une dystonie des cordes vocales, une atteinte neurogène du muscle abducteur cricoaryténoïdien postérieur ou une paralysie des cordes vocales peuvent être mises en évidence (49). Le stridor serait plus fréquent dans les AMS-C que dans les AMS-P mais ceci reste controversé (29).

Le stridor inspiratoire diurne serait un facteur de très mauvais pronostic, tout comme la présence de cordes vocales immobiles à la laryngoscopie (49). En effet, en cas de présence de stridor diurne, les patients qui n'ont pas de trachéostomie ont une survie moyenne de 0,8 ans. En cas de cordes vocales immobiles et en l'absence de trachéostomie, l'espérance de vie est de 1 an (75).

2. Les troubles du sommeil et de la vigilance.

Les plaintes de troubles de sommeil et de temps excessif de sommeil quotidien sont récurrentes chez les patients AMS (29). Elles concernent 70 % des patients atteints d'une AMS. Les perturbations du sommeil sont parfois inaugurales. Les troubles du comportement pendant le sommeil paradoxal se constituent de mouvements et paroles élaborés, nocturnes et violents. Ils sont associés au vécu d'un rêve et correspondent, sur le plan neurophysiologique, à une perte de l'atonie normale du sommeil paradoxal. Les troubles respiratoires liés au sommeil (apnées du sommeil par exemple) prédominent dans l'AMS (49). Ils peuvent être la cause de mort subite (36). Le diagnostic de l'apnée du sommeil nécessite l'absence intermittente d'effort respiratoire et d'air durant le sommeil (21). Les patients se plaignent également d'un sommeil fragmenté, de réveils précoces et d'insomnies (20).

La physiopathologie des troubles du sommeil dans l'AMS n'est pas claire. Ils ne sont pas forcément associés à une surcharge pondérale ou à un stridor. Les apnées sont liées à l'obstruction des voies aériennes supérieures, indépendamment de l'obstruction des cordes vocales (36). Elles reflètent des troubles du contrôle automatique de la ventilation (21). Elles peuvent persister après la mise en place d'une trachéostomie (75). La sténose du conduit respiratoire débute au niveau palatopharyngé, pour s'étendre à l'étage glossopharyngé, jusqu'à une complète obstruction (36). Un traitement par ventilation nocturne à pression positive peut être proposé. Néanmoins, l'efficacité est faible à cause de l'implication des centres respiratoires à l'origine d'apnées centrales.

L'exploration du sommeil met en évidence des ronflements, des troubles du comportement moteur pendant le sommeil paradoxal, des vocalisations, un sommeil fragmenté, un stridor nocturne, des apnées du sommeil, une respiration de Cheyne-Stokes, un syndrome des jambes sans repos. Ces perturbations sont associées à des troubles moteurs sévères, une maladie évoluée, une dépression et une prise de lévodopa.

Chez la moitié des patients, une somnolence diurne apparaît et est corrélée à la sévérité de la maladie (49). Cette grande fatigue peut perturber la rééducation orthophonique, durant laquelle la vigilance et l'attention du patient seront fortement perturbées. La coexistence des troubles de la respiration et de la vigilance est assez fréquente (16).

3. La paralysie bilatérale des cordes vocales.

Pendant longtemps, ce symptôme fut ignoré de la sémiologie du syndrome de Shy-Drager. Cette reconnaissance tardive est sans doute due au fait que les patients Shy-Drager sont relativement peu actifs. En effet, les autres symptômes dysautonomiques contraignent à une vie quotidienne plus calme. Les patients ont besoin de peu d'air. Ils respirent alors suffisamment à travers une fente glottique resserrée.

On observe une atrophie du muscle crico-aryténoïdien postérieur, avec une préservation des muscles restants du larynx (50). La paralysie débute généralement par une incapacité progressive à ouvrir les cordes vocales lors de profondes inspirations. Peu à peu, la position de repos des cordes vocales devient la même que celle lors de l'inspiration. L'ouverture glottique devient de plus en plus étroite, même à l'inspiration maximale (34). Ce phénomène s'accroît la nuit. Il peut également exister, alors qu'aucun autre signe dysautonomique n'est présent (6). Parfois, il peut exister une paralysie unilatérale abductrice, qui évolue par la suite vers une paralysie bilatérale.

Une des causes de la paralysie des cordes vocales serait l'œsophagite par reflux consécutive à une insuffisance du cardia. Différentes recherches ont été effectuées pour pallier cette paralysie : la trachéostomie, l'utilisation de la lévodopa, une aryténoïdectomie avec une latéralisation des cordes vocales. Le traitement de choix demeure cependant la trachéostomie phonatoire (50). Actuellement, une nouvelle technique est utilisée : l'incision au laser des cordes vocales (85).

Bien que la fonction des cordes vocales puisse être affectée par des troubles extrapyramidaux et cérébelleux présents dans l'AMS, la paralysie des cordes vocales apparaît comme une caractéristique importante du syndrome de Shy-Drager (34).

II. Troubles de la parole et de la déglutition.

1. Troubles phonatoires.

La participation de la fonction des abducteurs des cordes vocales et la relative économie des adducteurs provoquent certaines perturbations caractéristiques. Les patients atteints du syndrome de Shy-Drager ont une voix haletante et tendue, avec un volume réduit et une importante monotonie. Les consonnes deviennent imprécises et il existe des variations de rythme ainsi que des ralentissements. Ces caractéristiques correspondent à une dysarthrie de type flaccide. La parole des patients Shy-Drager se différencie de la parole des parkinsoniens par des accents excessifs, une diplophonie (« fry » glottique) intermittente et un rythme lent et mesuré (34). Linebaugh (42) a décrit chez des patients Shy-Drager des cas de dysarthries hypokinétiques, cérébelleuses et mixtes. Ces types de dysarthries ont été décrits dans les chapitres précédents.

Les troubles de l'articulation résultent d'une participation perturbée de la langue, des lèvres, de la mâchoire, avec une réduction globale de la parole. La paralysie des cordes vocales précédemment décrite peut être également l'une des causes (35).

Les troubles du contrôle laryngé et donc de la parole arrivent précocement dans le syndrome de Shy-Drager. Ainsi, la capacité à crier est considérablement réduite alors que le niveau d'intensité demeure normal en conversation. Ceci est dû à un trouble de la tension des cordes vocales. Faire varier la fréquence fondamentale lors de la parole apparaît plus difficile. Cette perturbation est provoquée par les troubles du contrôle des muscles laryngés, qui règlent la tension des cordes vocales. Le rythme diminue pendant la prononciation des voyelles, à cause de difficultés des muscles laryngés à interrompre le flux d'air au niveau du larynx. Cependant, bien que des troubles de la parole reflétant les perturbations des cordes vocales arrivent précocement, seuls les patients à un stade avancé du syndrome de Shy-Drager sont considérés comme dysarthriques (8).

Une étude de Countryman rapporte une rééducation possible des troubles dysarthriques dans le syndrome de Shy-Drager avec la méthode LSVT, même si les résultats apparaissent moins bons que dans la maladie de Parkinson (2).

2. La dysphagie.

Elle serait causée par une activité tonique et persistante (dystonie) du muscle cricopharyngé pendant la déglutition. L'injection bilatérale de toxine botulique dans les muscles adducteurs réduit la tonicité. Elle améliore la dysphagie, mais aussi le stridor (54). Dans les stades avancés de l'AMS, la gastrostomie peut être envisagée (74). Les principes rééducatifs ont été précédemment décrits pour le syndrome parkinsonien.

III. Troubles oculaires et visuels.

On observe parfois la présence d'une poursuite saccadique des mouvements des yeux, ce qui est un trouble central non spécifique noté dans plusieurs maladies neuro-dégénératives (50). De plus, il peut également exister une taille de pupilles inégales (anisocorie), une atrophie de l'iris, des troubles de la convergence ainsi qu'un nystagmus (horizontal ou vertical). Les pertes de conscience sont éventuellement précédées par une perte de la vision de quelques minutes. La faiblesse de la convergence provoque parfois une double vision (diplopie) (4).

Même si la **diplopie** ne constitue pas encore un trait caractéristique de l'AMS, plusieurs cas sont décrits avec ce trouble. Ainsi, Sakakibara et coll.(70) ont étudié des patients avec une diplopie horizontale modérée. Ces patients n'avaient pas de mouvements oculaires suggérant une paralysie du nerf abducens, sauf une faible convergence et un déficit de l'orientation du regard vers le haut. La qualité de la diplopie horizontale ne variait pas selon la direction. Si la parésie de l'orientation du regard est rare, elle peut être traitée par des lunettes en prismes.

De plus, on peut également observer un **blépharospasme**. C'est une forme de dystonie qui se caractérise par des contractions involontaires des muscles de l'orbite provoquant une fermeture des paupières. Les clignements des paupières deviennent de plus en plus fréquents, pouvant aboutir à une occlusion totale des paupières. Les patients deviennent alors « aveugles » pendant quelques secondes ou quelques minutes. Ce genre de perturbations entrave considérablement la prise en charge orthophonique. Ce trouble peut être amélioré par l'injection de toxine botulique (20).

Ces troubles visuels gênent l'exploration visuelle des images et de la lecture. Ils peuvent donc avoir un fort retentissement dans la vie quotidienne des patients.

CHAPITRE V : LES TROUBLES COGNITIFS DE TYPE FRONTAL ET LES TROUBLES PSYCHOLOGIQUES

I. Le syndrome dysexécutif.

1. Qu'est-ce que c'est ?

Le syndrome dysexécutif désigne une atteinte des fonctions exécutives. Au niveau anatomique, ces fonctions n'ont pas de localisation précise, mais nécessitent un réseau vaste des connexions qui implique l'ensemble des aires associatives du cerveau. Les fonctions exécutives regroupent l'**ensemble des fonctions nécessaires au contrôle et à la réalisation de tâches complexes**. Cela nécessite la mise en place de stratégies efficaces, comme la planification, la flexibilité ou l'inhibition, en vue d'un objectif. Ces notions ont longtemps été liées au fonctionnement du lobe frontal. En pratique, le syndrome frontal se rapporte à un trouble du comportement consécutif à une atteinte du ou des lobes frontaux, tandis que les fonctions exécutives renvoient à une atteinte de la cognition.

Afin d'évaluer les fonctions exécutives, il est conseillé de proposer des épreuves simples et rapides comme les épreuves de Luria (séquençage), le TMT (Trail Making Test), la fluence verbale (phonémique et sémantique), des questions sur l'organisation chronologique des évènements de la vie. Il est également important de se renseigner sur la gestion des tâches dans la vie quotidienne du patient. En effet, de nombreuses activités quotidiennes impliquent les fonctions exécutives (comme la conduite ou la résolution de tâches simultanées) (12).

Un syndrome pseudo-frontal se traduit par des troubles des fonctions exécutives dans l'autonomie, la formulation de buts, la planification, l'atteinte des objectifs et l'efficacité des performances (55).

2. Le syndrome dysexécutif dans l'AMS.

a. Les caractéristiques cognitives.

Les troubles cognitifs sont généralement modérés. Ils touchent 22 % des patients AMS, sous la forme d'anomalies de nature sous-cortico-frontale comme les tâches attentionnelles, l'exécution, la planification, la mémoire de travail. Ils se rapprochent de ceux rencontrés dans la maladie de Parkinson. L'efficacité intellectuelle demeure globalement intègre avec des troubles mineurs et tardifs des fonctions mnésiques et exécutives. La démence reste exceptionnelle et tardive (49). Elle constitue un critère d'exclusion pour le diagnostic d'AMS (14).

Des déficits ont été trouvés dans le **raisonnement abstrait**, l'**apprentissage** et la **mémoire**, l'**orientation visuo-spatiale**, l'**attention**, les capacités **visuo-motrices**, la **vitesse de réflexion**, la **flexibilité** et les **fonctions exécutives**. Quelques patients peuvent être apraxiques (11%) (74). L'**apraxie idéomotrice** est par ailleurs discutée. D'après certaines études, elle n'existe pas chez les sujets AMS (48).

- **L'apprentissage :**

Les patients AMS montrent particulièrement des difficultés dans la récupération et la reconnaissance dans une tâche de type « apprentissage d'une liste verbale ou visuelle » (11). Les perturbations dans la mémoire de travail spatiale et les épreuves de planification ne peuvent être attribuées à des problèmes généraux dans la mémoire à court terme pour les informations spatiales puisque l'empan visuo-spatial apparaît normal. Dans l'**apprentissage visuel**, les patients arrivent étonnement mieux dans les niveaux complexes que dans les items simples. Les troubles seraient alors dus à des difficultés de canalisation de l'orientation ou d'attention (ressources attentionnelles insuffisantes) (67).

Dans l'**apprentissage de tâches motrices**, on constate des troubles de la capacité à générer et à créer une représentation interne des mouvements. L'acquisition des mouvements, exigeant une conscience de ses erreurs et un feed-back, dépendrait du cervelet. Le ganglion basal participerait au stockage de l'information (59).

- **Rapidité et interventions motrices :**

Les patients AMS ont également des gênes dans les tâches de rapidité motrice, avec des temps de réaction et des mouvements des doigts plus lents. Ceci se retrouve aussi dans les tâches cognitivo-motrices complexes. Les troubles moteurs auraient un impact sur les performances cognitives, même celles qui n'utilisent pas la motricité. Les performances sont plus faibles pour les tâches avec de hautes exigences motrices que pour les tâches avec de faibles exigences motrices (76). Plus le parkinsonisme serait important, plus les troubles cognitifs seraient sérieux. Par contre, il n'existerait pas de corrélation entre l'étendue des troubles cognitifs et la durée de la maladie (41).

- **Les capacités visuo-spatiales :**

Les études ne sont pas unanimes sur les capacités visuo-spatiales des patients AMS. Certaines rapportent qu'il n'y a pas d'anomalies visuo-spatiales particulières pendant que d'autres estiment que ces aptitudes diminuent avec la progression de la maladie. Beaucoup de variables interviennent dans les fonctions visuo-spatiales : la rigidité, la bradykinésie, le tremblement ou l'ataxie peuvent entraver les tâches de dessin ou de copie. La lenteur psychomotrice a un impact sur les épreuves chronométrées, la dysarthrie et les réponses verbales. Les troubles de l'attention, de la flexibilité et de la mémoire de travail influencent également les résultats. Il y aurait néanmoins des troubles de la mémoire visuelle. Une étude récente de Bak et coll.(5) montre qu'il n'y a aucun trouble visuo-spatial, quels que soient la durée de la maladie, les handicaps physiques importants et les troubles cognitifs.

- **La flexibilité :**

Pillon et coll. (62) établissent une distinction entre la **flexibilité spontanée et réactive**. La première correspondrait à la formulation spontanée de diverses idées, comme par exemple les fluences. La seconde se traduit par la modification d'un plan d'action en réponse aux contraintes de l'environnement, ce qu'on retrouve dans le test de classement de cartes du Wisconsin. Dans l'AMS, le syndrome dysexécutif serait limité à des troubles de flexibilité spontanée alors que la flexibilité réactive resterait préservée (ce serait plutôt l'inverse dans la maladie de Parkinson). Cette hypothèse est actuellement controversée.

- **Autres fonctions touchées :**

Dans les AMS, des anomalies apparaissent en cherchant les comportements de type frontal. Les résultats du test de **Stroop** sont dans les limites de la normale (88).

Les patients AMS montrent des difficultés dans la **résolution de problèmes**, comme le teste la tâche de la Tour de Londres. Il y a également des perturbations dans la **mémoire de travail**, particulièrement spatiale, ce qui montre un trouble de la stratégie. Les troubles les plus précoces restent ceux des fonctions exécutives (46).

On observe également des troubles de la capacité à manipuler les connaissances acquises ainsi que des perturbations dans le **calcul** (27).

Tous ces troubles sont notés sans troubles importants du langage ou de la vision. Les résultats des sujets avec une AMS sont semblables à ceux des patients qui ont eu des lésions frontales. Les troubles cognitifs restent assez hétérogènes. Il demeure difficile de savoir la part de la dépression et de la fatigue dans les troubles cognitifs. **En résumé, on trouve des troubles de la flexibilité, une mémoire de travail spatiale déficiente et un ralentissement de la pensée (bradyphrénie), ce qui est semblable aux troubles consécutifs à des lésions frontales, plus précisément à un syndrome fronto-subcortical ou fronto-striatal** (67).

L'examen neuropsychologique idéal comporte donc une évaluation de l'efficacité cognitive générale, du ralentissement de la vitesse du traitement de l'information, de l'attention, de la mémoire, des fonctions exécutives, sans oublier le retentissement de la maladie sur l'humeur (24).

Récemment, un cas d'AMS a été décrit avec des **troubles inhabituels du langage** pour cette pathologie. En effet, le patient montrait des troubles du vocabulaire, d'orthographe, d'écriture, et de compréhension dans les conversations complexes ainsi que des perturbations dans ses connaissances des langues étrangères. On notait des anomies et des substitutions dans son discours. L'examen neuropsychologique révélait une dysorthographe et une dyslexie de surface et des troubles de la mémoire verbale. Les perturbations des fonctions frontales et exécutives étaient donc associées à des déficits du langage sémantique. Ces troubles se transformèrent en mutisme en phase avancée de la maladie. Ces caractéristiques sont bien sûr exceptionnelles mais ouvrent la voie vers un élargissement des troubles possibles des patients AMS (1).

b. Les différences cognitives avec les autres syndromes parkinsoniens.

L'examen neuropsychologique permet difficilement de différencier l'AMS de la **maladie de Parkinson**. Néanmoins, il apparaît particulièrement utile pour éliminer le diagnostic d'une **PSP** (paralysie supranucléaire progressive), maladie avec un syndrome sous-cortico-frontal franc, où il y a de faibles résultats (88).

L'épreuve des fluences est très utile pour différencier les PSP des AMS (scores plus faibles pour les PSP). C'est seulement à un stade avancé que les patients AMS se distinguent dans les fluences avec des scores plus faibles que les parkinsoniens (46). Les épreuves plus sensibles aux fonctions du lobe frontal seraient davantage échouées chez les sujets AMS, particulièrement les tâches d'attention, de fluences verbales et de recherche visuelle. Ces patients ont donc un syndrome dysexécutif plus marqué (47). Une démence et des effets psychiatriques suite à une prise de médicaments apparaissent parfois au stade avancé de la maladie de Parkinson, ce qui n'arrive pas normalement chez les AMS (92). Globalement, on note dans les deux pathologies un ralentissement psychomoteur marqué, des troubles de l'organisation visuospatiale et des difficultés visuoconstructives (24).

Il existe des études comparant les performances des patients AMS et celles des sujets **AOPC**. Les résultats sont légèrement plus faibles pour les AMS que pour les AOPC de type sporadique, dans les tâches où les patients montrent des difficultés (mémoire, fluences, rapidité motrice). Les sujets avec une AOPC héréditaire ont des résultats supérieurs à ceux des deux autres groupes (11).

c. Les particularités selon le type d'AMS.

Peu d'études ont réellement comparé les capacités cognitives des différentes formes d'AMS. Nous pouvons nous interroger sur les éventuelles particularités cognitives des patients selon le type d'AMS.

Dans les **AMS-P**, des troubles ont été trouvés dans les tâches attentionnelles, la mémoire de travail spatiale, la tâche de la Tour de Londres, les fluences catégorielles et phonémiques, le Trial Making Test et le rappel libre du Grober et Buschke. La

sélectivité du syndrome subcortico-frontal doit être souligné (39). Les patients AMS-P ont donc des troubles fronto-exécutifs.

Les patients **AMS-C** ont des troubles de la mémoire verbale, provoqués par des lésions des lobes frontaux. En mémoire de travail, ils sont déficitaires dans les empanns envers et non dans les empanns endroit. La mémoire à long terme est également déficitaire. La présence de démence serait possible (47). Les troubles oculomoteurs (nystagmus et saccades oculaires) peuvent entraver la lecture et l'écriture (7). On note également des perturbations des fonctions exécutives, comme la génération de noms (fluences). Les patients AMS-C ont donc aussi des troubles frontaux. Bien que le cervelet a un rôle évident dans les fonctions visuo-spatiales, les troubles de cette nature sont rarement présents dans les AMS-C (résultats légèrement faibles mais non significatifs pour la figure de Rey).

Les perturbations cognitives sont donc sensiblement les mêmes que ce soit une AMS-P ou une AMS-C. Les recherches comparatives entre les différents types d'AMS peuvent être utiles pour découvrir l'origine des troubles cognitifs dans l'AMS (14).

Peu d'études dans la littérature explorent les capacités cognitives dans le syndrome de Shy-Drager. On ne trouve pas de caractéristiques cognitives particulières, s'il n'y a pas de pathologie associée (47).

Cependant, on observe chez les **AMS-C** des troubles possibles de l'**écriture** et de la **lecture**. Ils seraient dus à des perturbations du contrôle des mouvements oculaires, nécessaires à une exécution efficace et à la fluidité de la lecture et de l'écriture. Les patients se plaignent que les lettres se brouillent face à eux. Les erreurs de lecture les plus fréquentes sont des insertions, des substitutions, des suppressions de lettres et des régularisations et des substitutions de mots. En écriture, des persévérations s'ajoutent aux erreurs précédemment citées. Le nombre d'erreurs est le plus important en copie, puis en écriture spontanée tandis que les dictées sont les tâches les mieux réussies.

Bien que les sujets soient conscients de leurs difficultés, ils sont dans l'incapacité de contrôler leurs productions. Il y aurait une corrélation entre le degré de la dysarthrie et le nombre d'erreurs de lecture de pseudo-mots (56). Il n'y a pas d'étude, concernant la lecture et l'écriture, pour les autres formes d'AMS dans la littérature existante.

Les troubles de la vigilance, avec des épisodes d'endormissement diurne, apparaissent fréquents dans le syndrome de **Shy-Drager** et possibles dans les **AMS-P**. Ils affectent l'attention du patient pendant les examens et les rééducations (16).

Il existe parfois dans les **AMS-C** des troubles spécifiques aux lésions du cervelet regroupés sous l'appellation « syndrome cérébelleux cognitif affectif » (14).

II. Le syndrome cérébelleux cognitif affectif. (71, 72)

1. Qu'est-ce que c'est ?

Des lésions au cervelet sont associées à des perturbations significatives dans le comportement et la cognition. Ces changements comportementaux sont les plus importants pour les lésions du lobe postérieur du cervelet et du vermis. Ils touchent les domaines exécutif, spatial, linguistique et affectif. Ces éléments cliniques constituent le syndrome cérébelleux cognitif affectif. On le retrouve surtout dans les **AMS-C**.

Le syndrome cérébelleux cognitif affectif, mis en évidence par Schmahmann et Sherman, est caractérisé par :

- des troubles des **fonctions exécutives**
- des perturbations cognitives **spatiales**
- des changements de la **personnalité** (affect plat ou atténué, désinhibé, inapproprié)
- des difficultés d'interprétation et de production de **séquences logiques**
- des troubles du **langage** (dysprosodie, anomie, agrammatisme)

2. Les particularités cognitives.

Les perturbations des fonctions exécutives atteignent la mémoire de travail, la planification, la flexibilité, les fluences verbales, le raisonnement abstrait. Ces difficultés ne sont pas attribuées aux difficultés motrices. Elles se remarquent par des persévérations, de la distraction et de l'inattention. On trouve également des désorganisations visuo-spatiales, des déficits en mémoire visuelle et en séquences logiques. Des lésions du lobe antérieur du cervelet provoquent seulement des changements mineurs dans les fonctions exécutives et visuo-spatiales. Les effets des ces

perturbations semblent constituer une diminution générale des fonctions intellectuelles. Le cervelet contribuerait donc à des comportements non moteurs.

Pour les **fluences verbales**, des perturbations sont très fréquentes, allant même jusqu'à un mutisme. La fluence diminue en conversation spontanée, avec parfois un discours en style télégraphique. Le nombre de réponses données en fluences sémantiques ou phonémiques est très inférieur à la moyenne. Ces performances ne sont pas liées au degré de dysarthrie.

Les lésions cérébelleuses provoquent des perturbations **visuo-spatiales**, davantage marquées dans les dessins ou copies. L'approche séquentielle de dessins de diagrammes et la conceptualisation de figures sont désorganisées, avec parfois une simultagnosie.

On observe également des troubles de la **dénomination** pour les patients avec des lésions bilatérales ou touchant l'ensemble du cervelet. Il y a aussi une parole agrammaticale, avec des structures syntaxiques anormales. La prosodie devient inhabituelle. Des difficultés moyennes peuvent apparaître dans l'apprentissage verbal, la mémoire visuelle, le calcul mental et les praxies. La mémoire épisodique et sémantique à long terme semble préservée, et le nouvel apprentissage est peu affecté.

Les tests neuropsychologiques montrent des troubles cognitifs qui varient selon les lésions. Les troubles moteurs n'expliquent pas les difficultés observées. Ainsi, dans la figure de Rey, les gênes proviennent d'une incapacité à apprécier l'organisation de la structure de la figure, et à planifier la copie de la figure. Certaines tâches sont échouées alors qu'elles ne nécessitent pas de réponse motrice (par exemple, un QI verbal faible). Plus particulièrement pour les **AOPC**, on note des difficultés avec la formation de concepts, d'apprentissage dans les appariements et associations et un ralentissement général intellectuel.

3. Les caractéristiques affectives et psychologiques.

Parmi les traits les plus flagrants, on note également des problèmes dans les changements comportementaux, de style et de la personnalité. Globalement, on note une atténuation de tout affect ou de la désinhibition. Cela se manifeste par un comportement inapproprié, de la familiarité excessive, des actions flamboyantes et impulsives, de l'humour dans des propos désinvoltes. De plus, le comportement régresse parfois et devient infantin. Des caractéristiques obsessionnelles compulsives peuvent apparaître.

III. Les troubles psychologiques associés.

1. La dépression.

La dépression apparaît être plus fréquente dans l'AMS que ce qu'il était présumé. Elle existe à différents degrés chez 78 % des patients dont 7 % à un degré sévère. Elle apparaît souvent à un degré modéré (63). Le niveau de la dépression semble corrélé aux mesures du handicap global de l'UMSARS et de l'UPDRS, mais ceci reste critiqué. Il n'a toutefois pas de rapport avec l'âge de l'apparition des symptômes, la durée de la maladie et le type de la présentation initiale de la maladie (AMS-P, AMS-C, SDS). La dépression doit constituer un des objectifs de la prise en charge des patients AMS (57).

2. Autres troubles.

Certains auteurs notent surtout un **affect émoussé**, davantage que la dépression ou l'anxiété. Cette atténuation émotionnelle ressemble à l'**apathie** et l'**aboulie**. L'état affectif des patients AMS peut varier avec la progression de la maladie. Les troubles cognitifs sont alors corrélés avec l'apathie et l'affect émoussé (25).

On peut observer une **labilité émotionnelle** allant vers la tristesse (facilement enclins à pleurer). Des **hallucinations** auditives ont déjà été décrites. Elles peuvent être aussi la conséquence de la prise de médicaments anti-parkinsoniens, tout comme des hallucinations visuelles. Des changements de la personnalité sont possibles (27).

3. Particularités selon le type d'AMS.

Dans l'**AMS-P**, les patients sont caractérisés par un affect atténué et parfois une dépression majeure ou une dysthymie. Il y a également une anxiété générale, des symptômes somatiques, quelques éléments psychotiques possibles. Les patients AMS ne sont pas plus touchés par la dépression que les parkinsoniens (63).

Dans les **AMS-C**, on note de nombreux cas de dépression et d'anxiété, en général de sévérité moyenne. Les troubles émotionnels pourraient entraver les performances cognitives (11). Ils sont parfois associés à des traits psychotiques, comme

chez les AMS-P (56). Des hallucinations auditives, avec une paranoïa, restent rares mais seraient plus fréquentes chez les AMS-C (27).

Pour le syndrome de **Shy-Drager**, peu de données existent. Cependant, la présence d'une labilité émotionnelle et d'une dépression dans la présentation initiale est rapportée (47).

On note donc peu d'éléments significatifs, dans le tableau psychologique, qui diffèrent selon le type de l'AMS.

IV. Conclusion.

Même si les troubles cognitifs et psychologiques ne font pas partie du tableau des caractéristiques majeures de l'AMS, ils apparaissent cependant non négligeables dans cette pathologie. Ils peuvent entraver la prise en charge orthophonique des troubles de la parole et de la respiration de ces patients, principalement la dysarthrie. Ainsi, des troubles de la flexibilité, de la mémoire de travail et un ralentissement de la pensée dérangent le patient dans la réalisation d'exercices de la parole. Des troubles de la programmation et de la planification atteignent également le langage. La communication peut donc être entravée non seulement au niveau de la parole mais aussi au niveau linguistique. Les troubles autonomiques perturbent également les séances puisque que les gênes sont si importantes que le patient peut difficilement être disponible pour la rééducation.

Aux prises en charges traditionnelles des pathologies ressemblantes (maladie de Parkinson, atrophies cérébelleuses principalement) viennent donc s'ajouter d'autres éléments. Ces derniers ne sont pas nécessairement à traiter isolément, mais plutôt à intégrer dans l'approche des séances de rééducation.

La revue de littérature nous montre qu'il n'existe pas un tableau de l'AMS mais plusieurs types, qui peuvent eux-mêmes avoir une grande variabilité interindividuelle. Les recherches sont donc à poursuivre, et, l'orthophonie, en apportant son point de vue, peut faire avancer les connaissances dans ce domaine.

Nous pouvons nous interroger pour savoir réellement quels troubles l'orthophoniste peut évaluer dans la pathologie de l'AMS et si la prise en charge sera spécifique de cette maladie.

**TABLEAU DE COMPARAISON ENTRE L'AMS ET LES
PATHOLOGIES RESSEMBLANTES**

SYMPTOMES	AMS-P	AMS-C	Shy-Drager	Parkinson	Sd cérébelleux	Sd dysautonomique
Progression des troubles	rapide	rapide	rapide	lente	lente	très lente
Akinésie	x			x		
Rigidité	x			x		
Dystonie	xx	hypotonie		x	hypotonie	
Tremblement	x (atypique)	possible		xx	possible	
Chutes fréquentes	xx	x	liées à l'hypotension	x	x	liées à l'hypotension
Troubles de la marche	x	ataxie		x	ataxie	
Hypomimie	xx			x		
Efficacité de la lévodopa	rare			x		
Dysarthrie hypokinétique	xx			x		
Dysarthrie ataxique		xx			x	
Dysarthrie spastique		x				
Hauteur de la voix	monotone, aiguë	monotone	monotone	monotone, aiguë	monotone	
Intensité	faible, monotone	irrégulière	réduite	faible, monotone	irrégulière	
Timbre	sourd, voilé	rauque	haletant	sourd, voilé	rauque	
Tremblement de la voix	x	rare		x	rare	
Rythme du discours	palilalies	scandé	ralentissement	palilalies	scandé	
Débit	variable	ralenti	lent	variable	ralenti	
Articulation	imprécise	explosive	C imprécises	imprécise	explosive	
Hypo/hypernasalité		x			x	
Troubles autonomiques	possibles		xx	tardifs, faibles		xx
Hypotension orthostatique	possible		x	possibles		xx
Troubles génito-sphinctériens	possibles		xx	possibles		x
Troubles de la respiration	x		xx	x		x
Troubles de la déglutition	xx	possibles	xx	x	possibles	
Paralysie des CV			xx			
Troubles cognitifs: sd frontal	x	x	x	x		
Troubles psychologiques	x	x, sd cog aff	x	x	sd cog aff	

CV: cordes vocales sd: syndrome C: consonnes sd cog aff: syndrome cognitif affectif

Rappelons que les symptômes sont rarement tous présents chez un patient AMS, surtout au stade initial.

PARTIE PRATIQUE

CHAPITRE VI : OBJECTIFS ET HYPOTHESES

I. Problématique.

L'AMS présente donc une grande diversité clinique orthophonique. La revue de la littérature que nous avons menée vise à permettre d'éclairer la démarche d'évaluation au sein de cette diversité.

Nous pouvons alors nous demander **si les résultats de l'évaluation orthophonique d'un patient atteint d'atrophie multisystématisée peuvent être spécifiques et quels troubles l'orthophoniste va évaluer.**

Notre travail pratique se limitera aux troubles de la parole, du langage et de certaines fonctions exécutives. Les troubles de la déglutition feront l'objet d'une étude ultérieure.

II. Les objectifs de travail.

L'évaluation orthophonique dans l'AMS vise à :

- 1) Evaluer de façon discriminante les troubles du langage et de la parole dans l'AMS.
- 2) Utiliser un nombre restreint d'épreuves pour éviter la fatigue du sujet.
- 3) Proposer des conditions de passation peu contraignantes grâce à un matériel simple.

Pour accompagner l'orthophoniste dans sa pratique, nous présentons maintenant un **bilan d'évaluation** qui permet de déterminer l'atteinte dysarthrique, mais aussi d'apprécier d'éventuels troubles du langage ou difficultés exécutives.

Nous intégrons dans ce bilan **une évaluation plus globale des répercussions, au quotidien, de la maladie, de l'histoire de cette maladie, des symptômes moteurs et de l'état psychologique du patient**, afin d'étudier leur corrélation avec les symptômes pouvant faire l'objet d'une prise en charge orthophonique. Nous avons expérimenté ce bilan auprès de patients AMS afin de vérifier certaines hypothèses.

III. Les hypothèses.

Conformément à ce que l'on a pu lire dans la littérature, nous faisons l'hypothèse d'une mise en évidence chez nos patients recrutés de **troubles dysarthriques** importants et précoces, qui se présenteraient sous la forme de perturbations de la voix, du rythme, du débit et de l'articulation spécifiques aux types d'AMS.

Sur la base d'observations cliniques, nous faisons également l'hypothèse de l'existence chez ces patients de troubles fins de **la programmation langagière** concernant l'accès au lexique, la programmation de la phrase, l'expression de l'action et la programmation de la prise de parole en phrases et de **troubles exécutifs de la programmation visuo-constructive**.

Enfin, nous faisons l'hypothèse d'une **corrélation de ces troubles avec l'évolution de la maladie et l'état psychologique du patient**.

Les différentes hypothèses sont :

- 1) Les troubles dysarthriques sont présents et diffèrent selon le type d'AMS.
- 2) Les patients AMS peuvent avoir des troubles exécutifs de la programmation visuo-constructive et des atteintes de la programmation langagière.
- 3) Les troubles de la parole et de la programmation langagière sont corrélés à l'évolution de la maladie.
- 4) Les troubles de la parole et de la programmation langagière sont corrélés à l'état psychologique.

Nous confronterons ces hypothèses à nos résultats expérimentaux sur notre échantillon de patients.

CHAPITRE VII : METHODOLOGIE

I. Présentation de la population.

1. Critères de sélection et d'exclusion.

a. Des patients AMS.

La recherche de patients AMS s'est révélée particulièrement ardue. Pour trouver les patients, nous avons écrit à tous les neurologues d'Ile-De-France France grâce à la logistique et au financement de l'association ARAMISE (Association pour la Recherche sur l'Atrophie Multisystématisée Information et Soutien en Europe), dirigée par Mme Bonnet. Mais une seule neurologue a répondu et nous a permis de rentrer en relation avec des patients. Puis, nous avons joint les hôpitaux et les centres de rééducation de la région parisienne, et parfois de province. Cette démarche a peu abouti, parfois parce que les équipes n'avaient pas de patients répondant à nos critères à ce moment-là. Des orthophonistes ont été également contactées, sans plus de succès. L'association ARAMISE a joint certains de ses membres, pour savoir s'ils étaient d'accord pour participer à notre étude. Les patients présents dans notre étude ont donc été rencontrés lors de déplacements dans plusieurs régions de France (Ile-De-France, Alsace-Lorraine, Champagne, Troyes, Vierzon, Oise).

- Les critères d'inclusion :

Les 25 patients recrutés répondent aux critères d'inclusion suivants :

- Présence d'une atrophie multisystématisée, avec un diagnostic possible ou probable
- La langue maternelle est le français

- Les critères d'exclusion :

- Pas de déficience auditive ou visuelle significative d'origine périphérique, qui n'aurait pas été traitée par un appareillage ou une chirurgie, ou dont le traitement ne permettrait pas d'atteindre une efficacité auditive ou visuelle optimale. De telles déficiences pourraient entraver la passation du bilan.

- Pas de troubles du langage antérieurs aux premiers symptômes de l'AMS, dont l'existence altérerait l'interprétation des performances aux tests proposés dans le cadre strict de l'AMS.

Aucun patient recruté n'a eu à être exclu sur ces critères.

La dépression sévère n'a pas été retenue comme un critère d'exclusion puisqu'elle peut faire partie du tableau clinique

En raison du stade très avancé de leur maladie, certains patients étaient peu intelligibles ou très fatigables, et ce fait, pas en mesure d'effectuer certaines épreuves. Pour autant, nous n'avons pas souhaité « exclure » ces patients de notre étude. Ils ont pu réaliser au moins la moitié du protocole. C'est à ce titre que nous avons souhaité les conserver.

Tous les patients ont signé un accord pour leur participation à cette étude, après un éclairage au patient et à son entourage sur l'objectif et les conditions de celle-ci (cf. annexe 4).

Nous avons engagé une discussion avec les Professeurs Olivier RASCOL et François TISON, responsables du centre de référence national pour l'AMS, au sujet de la nécessité de présenter un dossier au Comité de Protection des Personnes. Notre étude ne dépassant pas le champ d'une pratique clinique orthophonique standard, cela ne semblait pas nécessaire.

b. De la population contrôle.

Les personnes de la population contrôle ont été recrutées parmi mon entourage familial et proche.

- Les **critères d'inclusion** :

- Les sujets contrôles sont appariés en âge, sexe et en niveau socioculturel (NSC) avec les patients (cf. annexe 1). Le niveau socioculturel des patients est défini selon les critères de R.GIL (30).

- Leur langue maternelle doit être le français.

- Les **critères d'exclusion** :

- Ils ne doivent pas présenter une atteinte périphérique ou centrale (autre qu'une AMS) dont les symptômes pourraient entraver la lecture et le récit.

2. La population de patients (cf. annexe 3).

Notre population totale se compose de 25 patients, 13 hommes et 12 femmes. Le ratio par sexe - 1,08 homme pour 1 femme – est plus faible que celui rapporté dans la littérature, qui varie entre 1,2 et 2,0 hommes pour une femme (19).

L'âge moyen de nos patients est 62,7 ans. Le plus jeune a 49 ans et le plus âgé a 87 ans.

S'agissant du diagnostic :

-5 portent un diagnostic d'AMS possible (âge moyen de 69,6 ans, de 59 à 82 ans)

-20 portent un diagnostic d'AMS probable (âge moyen de 61 ans, de 49 à 87 ans).

Concernant le type d'AMS :

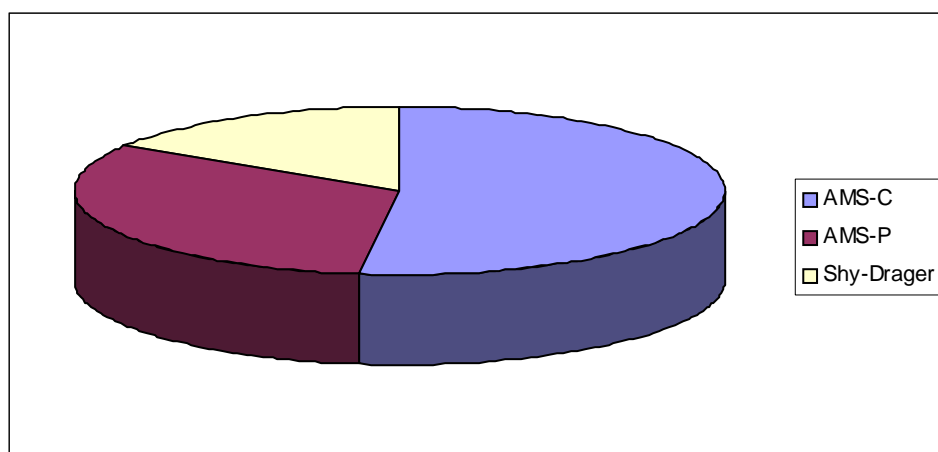
-13 patients (52 % de l'effectif total) ont une AMS-C

-8 patients (32 %) ont une AMS-P

-4 patients (16 %) ont un Shy-Drager.

Cette répartition diffère de celle rapportée dans la littérature, où l'AMS-P constitue 75 % des AMS. Cette distinction pourrait être attribuée au fait qu'il est particulièrement difficile de distinguer les AMS-P de la maladie de Parkinson, comme nous l'avons indiqué dans le premier chapitre. Elle pourrait être également due à notre mode de recrutement, qui s'est finalement davantage réalisé chez les professionnels en libéral que dans les hôpitaux.

Répartition de la population selon le type d'AMS



S'agissant du bilan orthophonique :

- 13 (52 % de l'effectif total) sont suivis actuellement par un orthophoniste
- 3 (12 %) ont bénéficié d'une prise en charge antérieure qui est désormais arrêtée
- 9 (36 %) n'ont jamais eu de rééducation orthophonique.

En ce qui concerne la durée de la maladie (depuis l'apparition des premiers symptômes), elle est en moyenne de 6 ans et 2 mois. Elle est très variable selon les patients puisque la durée minimale est 18 mois et la durée maximale est 14 ans et 8 mois.

**Tableau n° 1: Récapitulatif de la répartition de la population :
moyennes (écart-types)**

PATIENTS	AGE (en années)	SEXE (H/F)	NSP	Durée de la maladie (en mois)
TOTALE AMS	62,7 (9,6)	13 H / 12 F	5 (1,7)	73,8 (45,9)
AMS-C	57,5 (4,3)	10 H / 3 F	4,7 (1,8)	72,6 (48,9)
SHY-DRAGER	62,5 (2,8)	3 H / 5 F	5,5 (1,5)	68,8 (30,2)
AMS-P	71,4 (11,7)	1 H / 3 F	5,1 (1,5)	78,4 (46,9)
CONTROLES	62,7 (6,6)	13 H / 12 F	5 (1,7)	x

II. Composition de l'examen : matériel (cf. annexe1).

Chaque bilan débute par une anamnèse rapide de l'histoire du patient. Cet entretien permet une prise de contact entre l'examineur et le sujet, ainsi qu'une mise en confiance. Il donne également un premier aperçu de la parole du patient.

Notre bilan orthophonique est composé de sept épreuves :

- Une épreuve de lecture incluse dans la Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD)(3).
- Une histoire en images (épreuve originale).
- L'Inventaire de Dépression de Beck (IDB).
- L'Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS).
- Un Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI) et le Voice Handicap Index (VHI), inclus dans la BECD
- La figure de Rey.

La population contrôle appariée réalise exactement toutes les épreuves dans le même ordre, excepté la figure de Rey, qui est déjà étalonnée pour les adultes.

1. Une épreuve de lecture.

Domaines évalués : L'intelligibilité, le débit et le nombre de pauses.

Nous avons choisi « Pierrot » de Guy de Maupassant, texte faisant partie de la BECD (3).

Conditions de passation : La lecture est chronométrée. Elle est également enregistrée, afin que nous puissions analyser le nombre d'erreurs, le nombre de mots lus, et le nombre de pauses.

Cotation : qualitative et quantitative (vitesse de lecture).

Nous établissons un *score d'intelligibilité*. Pour cela, on attribue un point par mot correctement réalisé. Le total du texte entier est sur 131. Comme pour certains patients, la lecture n'a pas pu être effectuée dans son intégralité, nous avons réalisé un pourcentage d'intelligibilité pour pouvoir comparer les patients, même s'ils n'ont pas lu la même longueur du texte.

Le *débit* est le rapport entre le nombre de mots lus et le temps de lecture. Il est donné en mots par minute.

2. Un récit à partir d'une histoire en images (éditeur Schubi).

Domaines évalués : La parole et la programmation du langage.

La programmation du langage regroupe l'ensemble des facultés nécessaires à l'anticipation et à la planification de son discours.

Cette histoire (cf. annexe2) a été choisie car elle présente une unité graphique dans la prise de vue. On note un changement d'actant (personnages principaux, un personnage secondaire), avec une complexité d'expression qui grandit pendant l'histoire, puisqu'à la fin, il y a trois actants en même temps. Il y a un bon équilibre entre les actions illustrées et celles implicites. On note une accélération de l'action sur la fin de l'histoire.

Il ne nous a pas paru utile d'enregistrer de vidéos pendant les histoires en images, l'enregistrement vocal suffisant pour les analyses et la transcription.

Il est intéressant d'utiliser cette épreuve car il est souvent difficile de décrire des images pour les patients AMS alors que cette tâche peut paraître simple. Elle est complète puisqu'elle permet d'évaluer à la fois le langage et la parole. Il paraît primordial d'explorer les capacités langagières en vue de la littérature qui met en évidence un trouble de l'évocation dans les syndromes cérébelleux (7).

Conditions de passation : D'après les quatre images ordonnées, le patient doit raconter une histoire, qui est enregistrée.

Cotation : qualitative et quantitative.

En vue des récits des patients, nous avons listé les erreurs de programmation langagière les plus fréquentes, ce qui nous a permis d'élaborer un tableau d'évaluation (cf. annexe 9 et 10) avec six paramètres : la narration réelle du récit, l'utilisation des pronoms, la précision des actions, la surinterprétation des faits, les contresens et la planification. Chaque paramètre du tableau d'analyse langagière est coté de 0 (absence) à 3 (présence sévère).

Les mêmes paramètres que ceux évalués dans l'épreuve de lecture sont examinés ici (temps, nombre de mots, débit, nombre de pauses), ainsi que le nombre de phrases.

3. L'inventaire de dépression de Beck (IDB) (9).

Domaine évalué : Etat émotionnel et psychologique.

Ce questionnaire a été créé par Aaron T. Beck en 1961, révisé en 1979 et traduit en français en 1982 par Bourque et Beaudette. Il est constitué de 21 questions, cotées de 0 (absence de symptôme) à 3 (symptôme présent de façon intensive). Il réalise un état des lieux psychologiques et émotionnels, à travers différents domaines comme l'humeur, l'estime de soi, le sommeil ou l'alimentation. En cas de mauvais score, il faut que cette situation persiste pendant au moins 3-4 semaines pour pouvoir parler de dépression. L'IDB est particulièrement intéressant pour sa rapidité de passation.

Il a déjà été utilisé, dans cette version, avec des patients AMS, notamment dans l'étude de Pilo et al. (63). Sa passation auprès de malades a été parfois critiquée en raison de l'interférence des conséquences physiques de la pathologie avec les items

basés sur des symptômes somatiques. Cependant, d'autres études (49) ont montré que l'IDB était une mesure fiable et valide de la dépression dans la maladie de Parkinson.

Ce test permet de voir **si les troubles de la parole et du langage sont corrélés avec l'état psychologique et émotionnel du patient**. Cette épreuve est nécessaire car la dépression n'est pas prise en compte dans l'UMSARS. Actuellement, il n'y a pas d'outil orthophonique pour évaluer la dépression. François Tison, qui a participé à la réalisation de l'UMSARS, estime qu'il manque des items sur la dépression et l'IDB pallierait ce manque.

Dans notre pratique orthophonique, l'utilisation d'un tel test sert à orienter le diagnostic mais ne remplace pas une évaluation psychologique par un professionnel. En tant qu'orthophoniste, nous ne pouvons pas poser de diagnostic d'ordre psychologique mais seulement orienter notre point de vue.

Conditions de passation : L'examineur pose les questions pour éviter des confusions visuelles entre les lignes lors de la lecture de la part du patient.

Cotation : selon le protocole du test. Le score maximal est 63, on commence à parler de dépression à partir de 17.

4. L' Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS) (95).

Domaines évalués : symptômes et degré de sévérité de la maladie.

L'UMSARS est la principale échelle pour **évaluer les symptômes et le degré de sévérité de la maladie**. Réalisée par Wenning GK, Tison F, et coll. (2004), ce test a la particularité d'estimer les troubles fonctionnels indépendamment des troubles moteurs sous-jacents, qu'ils soient cérébelleux, parkinsoniens ou les deux. Les items proposent à chaque fois cinq grades de trouble fonctionnel. Si le handicap n'est pas le même à droite et à gauche, l'examen moteur se fait du côté avec le plus de difficultés. Après des contacts avec les centres de référence français de l'AMS à Bordeaux et à Toulouse, nous avons obtenu une version de cette échelle traduite en français par le Pr. F. TISON, qui nous a autorisés à l'utiliser.

Complète, l'UMSARS prend en compte les nombreux aspects de l'AMS. Elle comprend quatre parties : les activités de la vie quotidienne, une échelle d'examen moteur (ME), l'hypotension orthostatique et une échelle d'invalidité. Plusieurs items concernent l'orthophoniste : dans la première partie, la parole, la déglutition, l'écriture

et l'alimentation sont évaluées. Dans la deuxième partie, des items sont consacrés à l'expression faciale et à la parole.

Dans notre analyse, nous nous intéresserons principalement à ces items ayant rapport à notre pratique orthophonique. Nos compétences ne nous permettent pas d'analyser spécifiquement les items non liés à la parole, à la déglutition et à l'écriture. En effet, il est à noter que certains items (notamment l'agilité motrice) sont difficiles à évaluer en tant qu'orthophoniste. Nous les avons ici néanmoins cotés afin que le test soit réalisé dans son intégralité. Mais cela reste à titre indicatif.

La passation de l'UMSARS permet d'avoir un aperçu sommaire mais global des troubles à rééduquer. Nous pouvons alors voir si les résultats des items de la parole sont corrélés aux résultats de la BECD. De plus, il peut constituer quelques pistes à approfondir pour le bilan orthophonique, en donnant les grandes directions des troubles présents chez un sujet.

Conditions de passation : questionnaire oral. Pour certaines questions, le patient peut avoir des difficultés à s'estimer et à être objectif. C'est pourquoi il apparaît important de demander au patient de venir accompagné d'un proche.

Cotation : Selon le protocole du test, on calcule le score final. On étudie spécifiquement les items échoués, afin d'orienter le bilan.

5. La Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD) (3).

La Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (**BECD**, 2006) de P. Auzou et V. Rolland-Monnoury évalue les différents éléments **de la dysarthrie**.

Dans notre étude, par un souci de temps et de fatigue pour le patient, nous n'utiliserons que quelques épreuves de la BECD jugées a priori les plus pertinentes : **le Score Perceptif de la sévérité de la dysarthrie et la Grille Perceptive, le Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI) et le Voice Handicap Index (VHI).**

a. Le Score Perceptif.

Domaine évalué : Sévérité de la dysarthrie.

Le Score Perceptif est composé de 5 items (1 : qualité vocale, 13 : réalisation phonétique, 19 : prosodie, 34 : intelligibilité, 35 : caractère naturel de la parole) de la grille perceptive.

Conditions de passation : L'examineur évalue les items à partir de l'enregistrement de la lecture et du récit de l'histoire sur images.

Cotation : Selon le protocole du test. Chaque item est coté de 0 à 4. Le score est donc de 0 (normal) à 20 (très perturbé). P. Auzou (3) a mis en évidence un effet plafond à 5 pour une population saine.

b. La Grille Perceptive.

Domaine évalué : Analyse perceptive des caractéristiques atteintes de la parole.

C'est une grille composée d'une liste de 35 critères perceptifs avec leur description. Il y a six domaines évoqués : la qualité vocale, la réalisation phonétique, la prosodie, la respiration, l'intelligibilité et le caractère naturel.

Conditions de passation : L'examineur remplit la grille à partir de l'enregistrement de la lecture et du récit de l'histoire en images.

Cotation : L'échelle de cotation est en 5 points : 0 (normal) à 4 (très perturbé), pour chaque item. Selon une étude Ozsancak et al.(3), les scores moyens pour chacun des 33 items ne dépassaient jamais 0,5 chez les témoins.

c. Le Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI).

Domaine évalué : Sévérité de la dysarthrie et analyse perceptive. Analyser le type de fautes les plus fréquentes.

Il permet de repérer les perturbations phonétiques conduisant à une mauvaise identification du phonème et donc à une réduction de l'intelligibilité. Ce test d'identification à choix multiple est constitué de la lecture de 52 mots bisyllabiques. Ils représentent en 13 séries de 4 mots 13 contrastes phonétiques. Les 4 mots d'une série s'opposent deux à deux par un ou deux contrastes phonétiques. Chaque mot d'une série

est proposé comme cible, les trois autres mots constituant alors les distracteurs. Il existe 5 listes différentes de 52 mots. Les contrastes phonétiques sont présentés en annexe 1.

Conditions de passation : Le patient doit lire à haute voix les 52 mots d'une des 5 listes choisie au hasard afin d'éviter l'effet d'apprentissage de l'examineur. L'ordre des mots est différent pour chaque bloc. L'examineur ne voit pas le mot cible que le patient lit. Pour chaque mot lu, l'examineur sélectionne sur la feuille de passation le mot le plus proche de ce qu'il a perçu dans la série de mots correspondante. C'est un choix multiple forcé. L'examineur tourne les pages pour donner le rythme. Il ne regarde pas le sujet pour privilégier l'écoute. Nous utilisons la version papier (calepins).

Cotation : Le nombre de mots correctement identifiés donne un score d'intelligibilité sur 52. Si le mot identifié n'est pas le mot lu, on détermine le contraste phonétique perturbé. On obtient donc un score quantitatif en mesurant la sévérité de la dysarthrie par un score d'intelligibilité (nombre de bonnes réponses, sur 52) et un score qualitatif en identifiant les troubles articulatoires sous-jacents au déficit d'intelligibilité (nombre d'erreurs pour chaque contraste phonétique, note sur 8).

Des recherches récentes de P. Auzou (3) ont mis en évidence un effet plafond à 49 pour une population saine : les scores entre 49 et 52 sont considérés comme non déviants.

d. Le Voice Handicap Index (VHI).

Domaine évalué : Auto-évaluation.

Créé par Jacobson et AL. (1997), le VHI comprend 30 items. Trois domaines sont évalués : physique, fonctionnel, émotionnel.

Conditions de passation : Le patient remplit lui-même la grille, après que l'examineur lui ait expliqué les consignes. Si le patient a des troubles visuels ou fait des confusions entre les lignes, les propositions sont lues par l'examineur.

Cotation : Chaque item est coté de 0 (jamais) à 4 (toujours). Le score total est sur 120. Plus le score est élevé, plus le handicap est sévère.

6. La figure de Rey (66).

Domaines évalués : Pour la copie : capacités visuo-constructives, visuo-spatiales, de stratégie, et de planification, donc les fonctions de programmation. Elle fait également intervenir les capacités motrices et l'organisation de l'espace. Pour la mémoire : mémoire visuelle.

Cette épreuve a été choisie pour son observation dynamique par rapport à des subtests qui se réalisent item par item. Cette épreuve, ainsi que son manuel de cotation, a été achetée auprès de l'ECPA, sur titre d'orthophoniste. L'apprentissage de la passation de l'épreuve a été fait avec un orthophoniste habitué à cette pratique.

De nombreuses études ont intégré cette épreuve pour évaluer les fonctions visuo-spatiales et exécutives dans la maladie de Parkinson comme Freeman et al. (26) ou Vera-Cuesta et al. (87). D'autres mémoires d'orthophonie l'avaient également utilisée pour l'évaluation des troubles du langage lors d'une atteinte cérébelleuse (7). L'étude de Freeman (26) a d'ailleurs trouvé que les résultats de la copie de la figure de Rey étaient corrélés à ceux de la mémoire de travail. L'intégrité des fonctions exécutives est nécessaire pour une utilisation optimale du langage.

Il nous a paru nécessaire d'étudier les fonctions exécutives, en particulier la programmation de l'exploration visuelle, car elles agissent directement sur d'autres épreuves, comme le récit sur images par exemple. En effet, les fonctions exécutives sont très dépendantes des autres composantes majeures du répertoire cognitif (attention, langage, mémoire). L'intégrité de ces fonctions est donc nécessaire pour une utilisation optimale du langage.

Conditions de passation : Le patient reproduit d'abord la figure de Rey en copie. Grâce à l'utilisation successive de crayons de différentes couleurs, nous analysons le processus de reproduction utilisé. Le test est chronométré. Lorsque le sujet a terminé, le schéma est laissé sous ses yeux quelques instants. Après 3 à 5 minutes occupées par d'autres tâches (ici, le Voice Handicap Index), le patient redessine la figure de mémoire. Ce rappel n'est pas chronométré.

Cotation : Selon le manuel de cotation.

Stern et al. (80) proposent d'autres outils permettant d'obtenir une analyse plus fine. Ils calculent, en effet, le score de planification, ce qui nous semblait important pour analyser les capacités d'organisation (cf. annexe 1). Le score de planification renseigne sur les séquences qui permettent d'atteindre le but fixé. Il est un bon indicateur des stratégies d'organisation et d'anticipation.

L'interprétation se fait donc à partir du score de planification, du type de reproduction utilisé, du temps, et du nombre de détails correctement reproduits (selon deux critères : reconnaissable ou non/ bien placé ou non).

III. Procédures et méthodes.

1. Ordre des épreuves.

L'entretien débute par une rapide anamnèse, qui, en plus de fournir des informations utiles à l'examineur, permet à ce dernier de mettre en confiance le patient. Nous avons placé l'IDB au milieu. En effet, il était très important de ne pas le mettre à la fin pour ne pas laisser le patient sur des questions difficiles, qui remettent en question son état psychologique. Puis, il paraît intéressant de faire passer l'UMSARS, avant les épreuves évaluant la dysarthrie. Il permet d'avoir une idée générale de l'état du patient et une première approche des troubles de la parole. Ce questionnaire instaure également une meilleure connaissance du patient et une mise en confiance entre le sujet et l'examineur.

La figure de Rey a été placée à la fin car c'est la seule épreuve non effectuée par la population témoin. Ainsi, les patients et les sujets contrôles se retrouvent dans la même situation. Les deux tâches de la figure de Rey (copie et mémoire) doivent être séparées de quelques minutes. C'est pourquoi le VHI de la BECD sera passé pendant cet intervalle.

L'ordre de passation des épreuves est le suivant :

- 1- Lecture
- 2- Histoire en images
- 3- IDB
- 4- UMSARS
- 5- TPI (BECD)
- 6- Figure de Rey (copie)
- 7- VHI (BECD)
- 8- Figure de Rey (mémoire)

2. Temps de passation.

Le temps de passation des épreuves relevées pour l'ensemble des patients varie entre 40 minutes et 1 heure 40 minutes, la moyenne est 1 heure 9 minutes.

3. Lieux de passation.

Les évaluations ont été réalisées le plus souvent au domicile des patients, plus rarement dans un cabinet d'orthophonie ou à l'hôpital. Pour chaque patient, l'enregistrement s'est effectué dans un environnement calme. Les enregistrements de la population témoin ont été effectués au domicile des sujets.

4. Mode d'enregistrement.

Il est utile d'enregistrer les productions du patient afin de les réécouter et les retranscrire. Pour cela, nous utilisons le logiciel Audicity sur ordinateur en cabinet. Si l'examen a lieu à domicile ou à l'hôpital, nous utilisons un magnétophone analogique Philips.

CHAPITRE VIII : ANALYSE DES RESULTATS

Nos résultats sont déterminés sur un échantillon de 25 patients. Il ne s'agit pas d'un faible échantillon, même s'il faudra confirmer sur un échantillon beaucoup plus grand les premiers résultats trouvés. Nous allons effectuer une analyse qualitative et quantitative. Les patients ont été appariés en âge, en sexe et en niveau socioculturel avec une population témoin, pour toutes les épreuves sauf pour la figure de Rey, puisqu'il existe déjà un étalonnage. Les résultats sont présentés en annexes 5 et 6.

Certains patients n'ont pas pu réaliser toutes les épreuves. Ainsi, la patiente 11, en raison du degré important de sa maladie, n'a pas pu effectuer la lecture et la figure de Rey, ainsi que répondre à l'IDB et au VHI. Cette patiente a d'ailleurs le score le plus élevé à toutes les épreuves de parole. De plus, pour les questionnaires, même si sa compréhension est intègre, sa parole est peu intelligible et des rires spasmodiques fréquents entravent les réponses.

La lecture s'est avérée impossible pour le patient 8. Les patients 12 et 20 n'ont pas pu reproduire la figure de Rey en raison d'une très grande fatigue et d'une tenue impossible du scripteur. Les scores de l'IDB et du VHI sont donc réalisés à partir de 24 personnes tandis que ceux de la figure de Rey le sont sur 22 patients. Pour les patients qui n'ont pas pu lire, le score perceptif et la grille perceptive ont été évalués à l'aide du récit sur images.

Pour comparer les moyennes, nous avons utilisé le test T dans sa version unilatérale, avec un seuil α égal à 0,05.

I. Les troubles dysarthriques.

1. Le score perceptif.

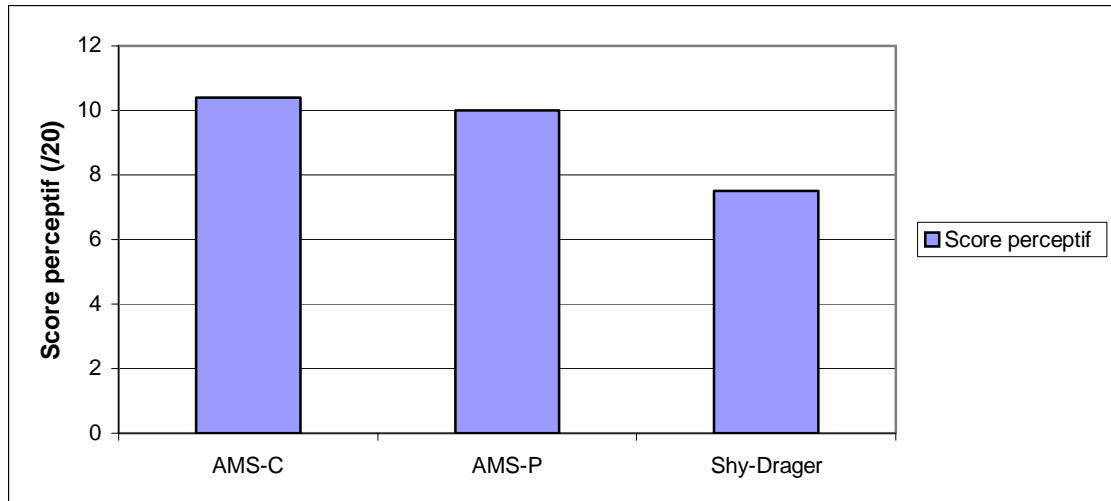
Tableau n°2 : Moyennes obtenues au score perceptif, pour les patients et leurs témoins

	Patients	Témoins
Moyenne du score perceptif (/20)	9,8 (+/- 5,1)	0,7 (+/- 0,8)

L'écart entre les moyennes est statistiquement significatif.

Selon P.Auzou (3), il existe un effet plafond pour la population saine à 5. En effet, ici, aucun témoin n'a un score supérieur à 5. 20 patients (soit 80 %) ont en revanche un score supérieur à 5, ce qui est considéré comme déviant.

Histogramme n°1 : Scores perceptifs, pour les patients et leurs témoins



Les scores perceptifs des Shy-Drager sont les plus faibles, sans que cette différence soit statistiquement significative.

Les patients AMS-P et AMS-C ont des résultats voisins.

2. La grille perceptive.

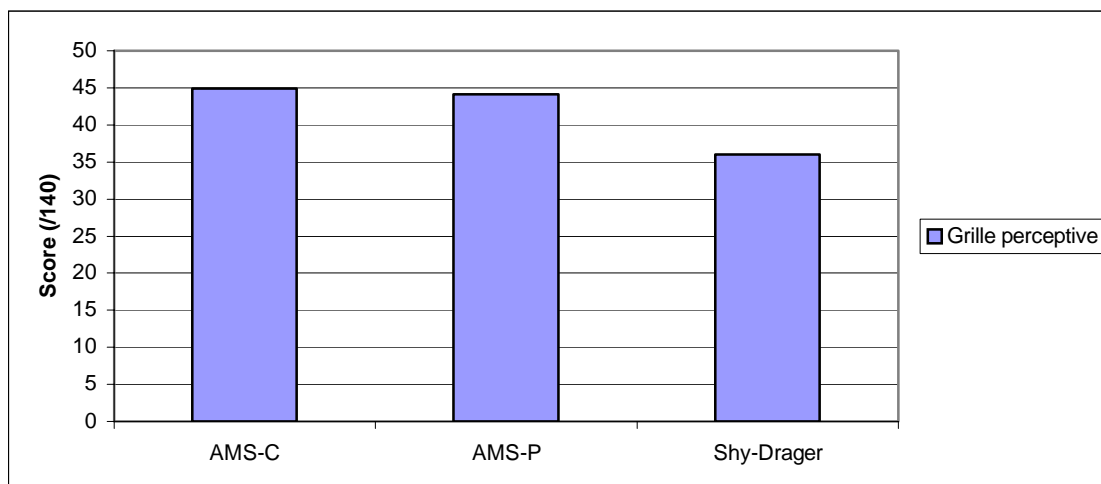
Tableau n°3 : Moyennes des scores obtenus à la grille perceptive, pour les patients et leurs témoins

	Patients	Témoins
Moyenne des scores (/140)	43,2 (+/- 23,2)	2,5 (+/- 2,2)

L'écart des moyennes est statistiquement significatif.

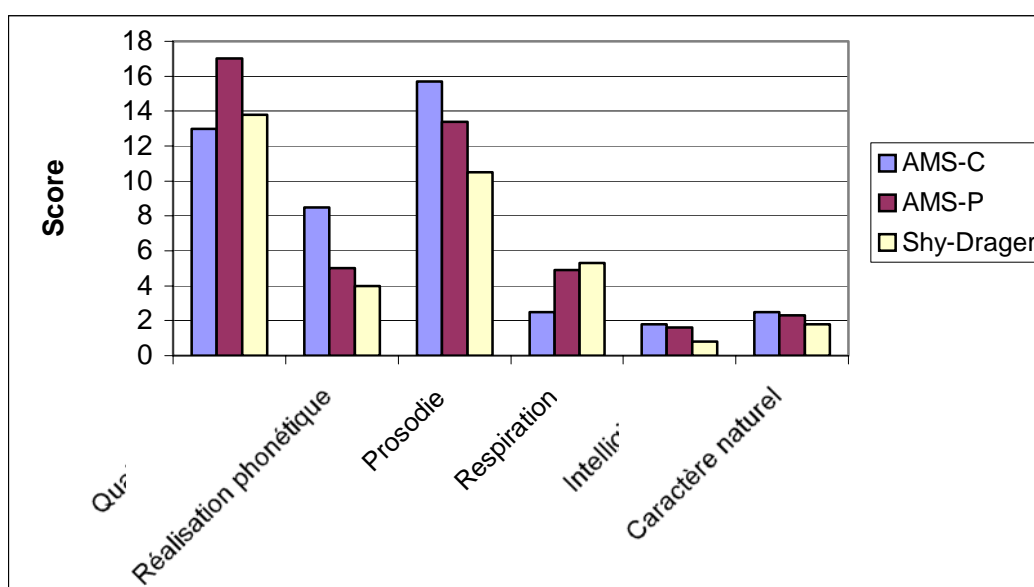
Aucun résultat des témoins n'est supérieur à 10. Trois patients (5, 7 et 19) ont un score inférieur à ce seuil. 17 patients (soit 68 %) ont un score compris entre 20 et 60.

Histogramme n°2 : Moyennes des scores à la grille perceptive selon le type d'AMS



L'écart des moyennes n'est pas statistiquement significatif.

Histogramme n°3 : Moyennes des scores à la grille perceptive, dans chaque domaine d'évaluation, selon le type d'AMS



Les AMS-C présentent le plus grand nombre d'atteintes.

La qualité vocale est plus atteinte dans les AMS-P. Les problèmes respiratoires touchent principalement les AMS-P et les Shy-Drager. L'atteinte du caractère naturel de la voix paraît assez homogène selon les types d'AMS.

Seule une différence significative existe entre les patients AMS-C et Shy-Drager pour la réalisation phonétique, la prosodie et l'intelligibilité.

3. La lecture et le récit sur images : intelligibilité, débit, nombre de phrases et de pauses.

Tableau n°4 : Moyennes des scores obtenus lors de la lecture et du récit sur images, pour les patients et leurs témoins¹

	Patients	Témoins
Lecture		
<i>Temps</i>	<i>72,0 (+/- 28,8)</i>	<i>52,2 (+/- 5,5)</i>
<i>Débit (nombre mots/minute)</i>	<i>114,2 (+/- 42,5)</i>	<i>150,4 (+/- 17,5)</i>
<i>Nombre d'erreurs</i>	<i>2,0 (+/- 3,7)</i>	<i>0,4 (+/- 0,6)</i>
<i>Pourcentage d'intelligibilité (en %)</i>	<i>97,5 (+/- 4,1)</i>	<i>99,6 (+/- 0,6)</i>
Nombre de pauses	29,8 (+/- 8,4)	28,2 (+/- 2,7)
Histoire en images		
Temps	43,6 (+/- 17,1)	41,4 (+/- 17,2)
<i>Nombre de mots</i>	<i>70,5 (+/- 34,2)</i>	<i>100,3 (+/- 45,6)</i>
Débit (nombre mots/minute)	125,3 (+/- 101,4)	147,2 (31,3)
<i>Nombre de pauses</i>	<i>12,8 (+/- 5,7)</i>	<i>18,3 (+/- 8,8)</i>
<i>Nombre de phrases</i>	<i>5,6 (+/- 1,7)</i>	<i>7,4 (+/- 3,1)</i>

Deux patients (8 et 11) n'ont pas pu la réaliser cette épreuve et trois patients n'ont pas pu lire le texte dans son intégralité en raison d'une trop grande fatigabilité et de troubles visuels. La moyenne du temps de lecture a donc été calculée pour 20 patients et les autres moyennes pour cette épreuve pour 23 patients.

Pour la lecture, les patients lisent plus lentement et font davantage d'erreurs, ce qui atteint l'intelligibilité. Les patients ne font pas les mêmes erreurs de lecture que les témoins. En effet, les témoins commettent généralement une faute de régularisation sur le terme « oignon ». Cette erreur est absente chez les patients. Les sujets AMS ont davantage fait de substitutions, d'élisions ou d'omissions.

¹ Les résultats en bleu sont ceux pour lesquels l'écart entre les moyennes est statistiquement significatif entre les patients AMS et leurs témoins.

Lors du récit sur images, les patients AMS produisent des récits plus courts, avec un nombre plus faible de pauses et de phrases.

4. Le Test Phonétique d'Intelligibilité.

Tableau n°5 : Moyennes des scores obtenus au test phonétique d'intelligibilité (TPI), pour les patients et leurs témoins

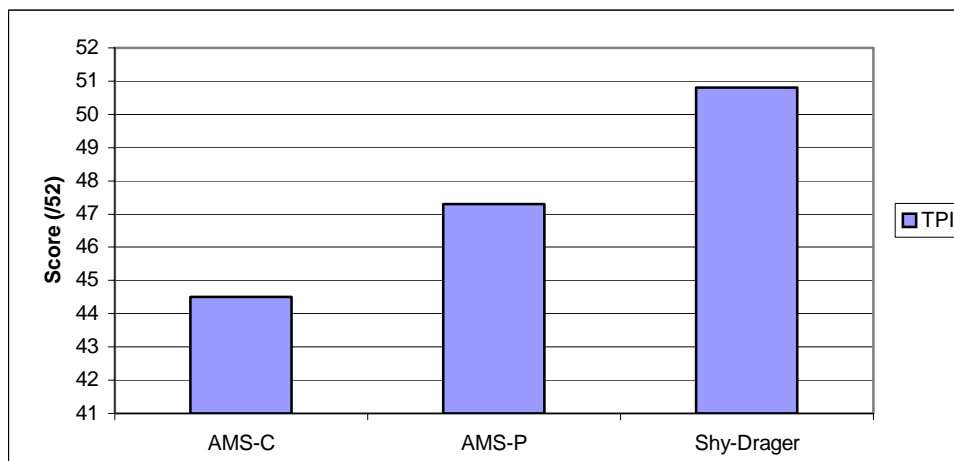
	Patients	Témoins
Moyenne des scores (/52)	46,4 (+/- 7,8)	51,4 (+/- 0,4)

L'écart entre les moyennes est statistiquement significatif.

Des recherches récentes de P. Auzou (3) ont mis en évidence un effet plafond à 49 pour une population saine : les scores entre 49 et 52 sont donc considérés comme déviants.

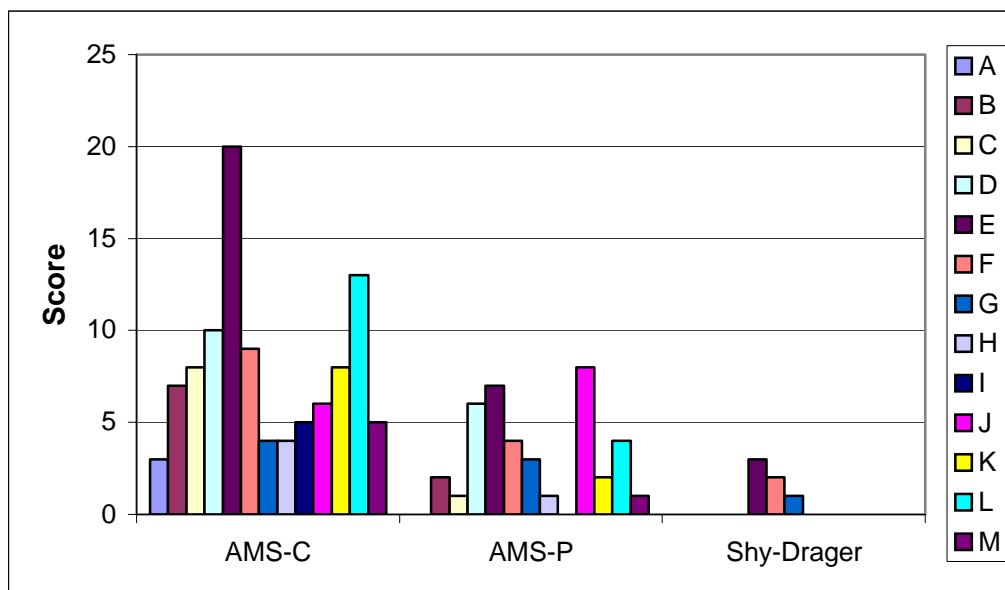
La majorité des patients ne dévient pas à cette épreuve, 5 obtenant même la note maximale. Les neuf autres (soit 36 %) obtiennent un score inférieur à 49. la patiente 11 atteint un score de 22, car sa parole est très détériorée.

Histogramme n°4 : Moyennes des scores obtenus au test phonétique d'intelligibilité (TPI) selon le type d'AMS



Seul est statistiquement significatif l'écart entre les patients Shy-Drager et les deux autres types.

Histogramme n°5 : Nombre d'erreurs pour chaque type de fautes, selon le type d'AMS



Les contrastes phonétiques sont récapitulés en annexe 1.

L'atteinte majoritaire porte sur la consonne initiale, quel que soit le type d'AMS. Pour les patients AMS-C, tous les types de contrastes phonétiques sont atteints, avec une prédominance sur la sonorisation ou l'assourdissement. Il y a également des erreurs sur la simplification ou la complexification de la consonne initiale.

Les patients AMS-P ont des troubles de la nasalité (type J et D) ainsi que des confusions d'assourdissement ou de voisement de la consonne initiale (type E).

La population Shy-Drager est celle qui commet le moins de fautes.

5. Le Voice Handicap Index.

Tableau n°6 : Moyennes des scores obtenus au voice handicap index (VHI), pour les patients et leurs témoins

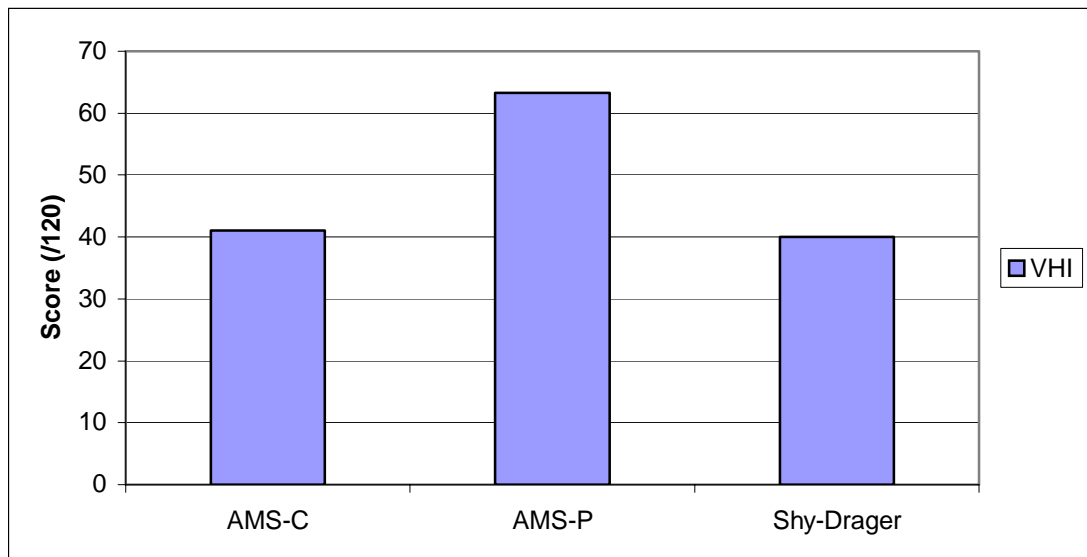
	Patients	Témoins
Moyenne des scores (/120)	48,3 (+/- 31,1)	8,7 (+/- 5,1)

Des études récentes de P. Auzou (3) ont étudié les scores au VHI auprès d'une population contrôle et auprès d'une population parkinsonienne. Une moyenne pour la population contrôle de 5,7 (+/-6,0) et une moyenne pour des patients parkinsoniens de 55,5 (+/- 23,8) ont été rapportées.

L'écart entre les moyennes est statistiquement significatif.

Seuls trois patients (5, 17 et 19) ont des scores inférieurs à ceux de leurs témoins.

Histogramme n°6 : Moyennes des scores obtenus au voice handicap index (VHI), selon le type d'AMS



Les patients AMS-P ont un score plus important au voice handicap index mais l'écart entre les moyennes n'est pas statistiquement significatif.

II. Les troubles de la programmation langagière à travers les récits sur images (cf. annexes 6 à 9).

Tableau n°7 : Moyennes des scores obtenus du récit sur images, pour les patients et leurs témoins²

Histoire en images		
Temps	43,6 (+/- 17,1)	41,4 (+/- 17,2)
<i>Nombre de mots</i>	<i>70,5 (+/- 34,2)</i>	<i>100,3 (+/- 45,6)</i>
Débit (nombre mots/minute)	125,3 (+/- 101,4)	147,2 (31,3)
<i>Nombre de pauses</i>	<i>12,8 (+/- 5,7)</i>	<i>18,3 (+/- 8,8)</i>
<i>Nombre de phrases</i>	<i>5,6 (+/- 1,7)</i>	<i>7,4 (+/- 3,1)</i>

L'écart des moyennes est statistiquement significatif entre les patients et leurs témoins pour le nombre de mots, de pauses et de phrases contenus dans le récit sur images. Si la durée du discours des patients est la même que celle des témoins, leur récit contient moins de mots, de pauses et de phrases.

Tableau n°7 : Moyennes des scores obtenus à l'analyse des fonctions langagières, pour les patients et leurs témoins au récit²

	Patients	Témoins
Narration	1 (+/- 1,0)	0,5 (+/- 0,7)
Pronoms	0,4 (+/- 0,6)	0,3 (+/- 0,5)
Actions	1,5 (+/- 1,0)	0,8 (+/- 0,7)
Surinterprétation	0,3 (+/- 0,6)	0,2 (+/- 0,4)
Contresens	0,2 (+/- 0,5)	0,0 (+/- 0,2)
Planification	1,4 (+/- 1,2)	0,7 (+/- 0,5)
Total	4,8 (+/- 2,7)	2,4 (+/- 0,5)

² Les résultats en bleu sont ceux pour lesquels l'écart entre les moyennes est statistiquement significatif entre les patients AMS et leurs témoins.

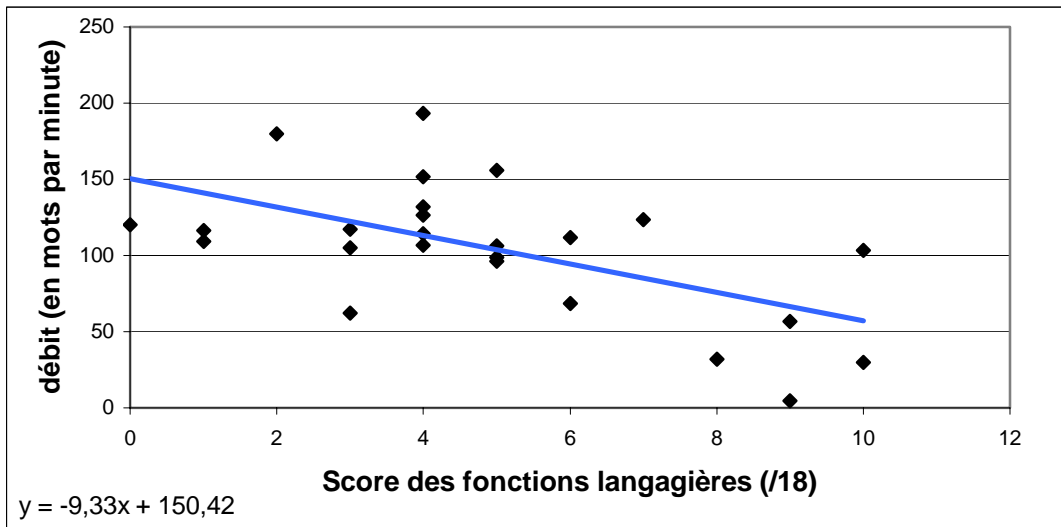
A la suite des enregistrements, nous avons analysé les récits des patients et nous avons étudié les erreurs les plus fréquentes. Cela nous a permis d'élaborer un tableau d'analyse des fonctions langagières les plus touchées chez ces patients. Ce tableau prend peu en compte la syntaxe car nous avons relevé peu d'erreurs de type dyssyntaxique. Les phrases avortées sont néanmoins prises en compte dans le domaine des « Actions ». Le trouble d'accès au lexique est intégré dans la catégorie « Actions » et « Planification ».

Les patients ont plus tendance à « coller » aux images sans réellement respecter la consigne de récit. Ils décrivent, plus qu'ils ne racontent, en numérotant les images. Les actions sont indiquées de façon imprécise, voire parfois omises. Les patients ont parfois tendance à raconter l'histoire dans le désordre. Ils font également davantage de contresens, l'histoire n'est donc pas toujours comprise.

Même si la différence entre les patients et les témoins n'est pas significative, les patients font plus d'erreurs au niveau des pronoms et ont tendance à la surinterprétation (par exemple, la personne va citer au début du récit un prénom sans le réutiliser par la suite).

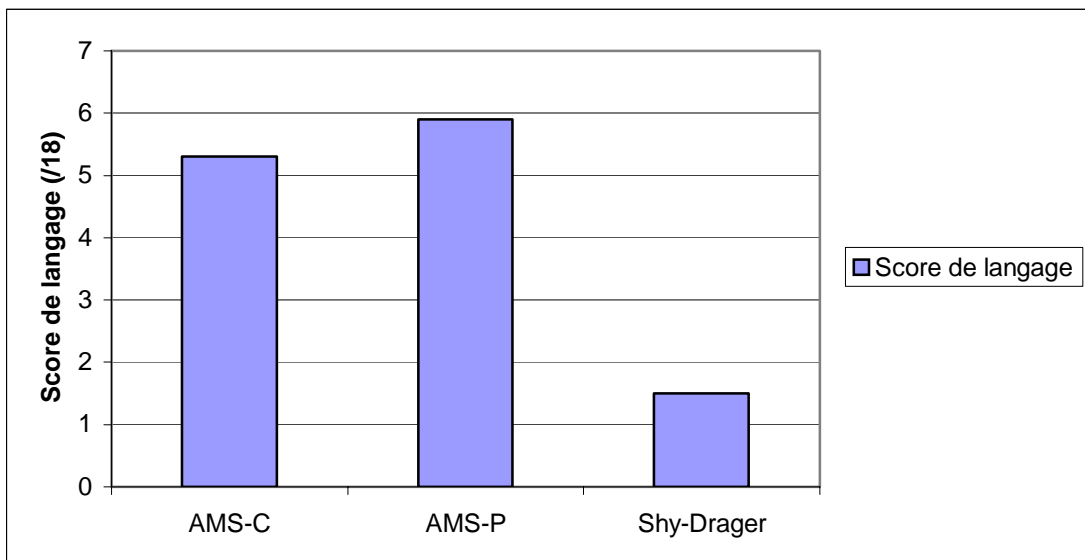
Nous relevons une atteinte au niveau de l'organisation et de la planification du langage. En effet, il y a un écart statistiquement significatif entre les patients et les témoins pour le critère « planification ». Les patients ont plus de difficultés à anticiper leurs idées. Leurs récits contiennent davantage des conduites d'approche pour trouver un mot ou une syntaxe correcte, ainsi que des phrases avortées. Ils n'ont pas forcément pris le temps d'avoir une vision globale de l'histoire, ce qui faciliterait la compréhension.

Graphique n°1 : Corrélation entre le débit et le score des fonctions langagières



Ce test de régression linéaire montre que l'hypothèse de la pente nulle doit être rejetée. La corrélation entre le débit et l'atteinte des fonctions langagières est donc prouvée.

Histogramme n° 7 : Moyennes des scores des fonctions langagières selon le type d'AMS



Les fonctions langagières de programmation sont plus préservées chez les patients Shy-Drager que chez les patients AMS-C et AMS-P. La différence est d'ailleurs statistiquement significative entre les patients Shy-Drager et les deux autres types.

Les patients Shy-Drager ont même un score meilleur (1,5 (+/- 1,3)) que celui des témoins (2,4 (+/- 0,5)) mais l'écart entre ces deux moyennes n'est pas statistiquement significatif.

III. Les fonctions exécutives avec principalement la programmation visuo-constructive : la figure de Rey (90).

Tableau n° 8 : Moyennes des scores de performance et des temps de copie dans les épreuves de copie et de mémoire

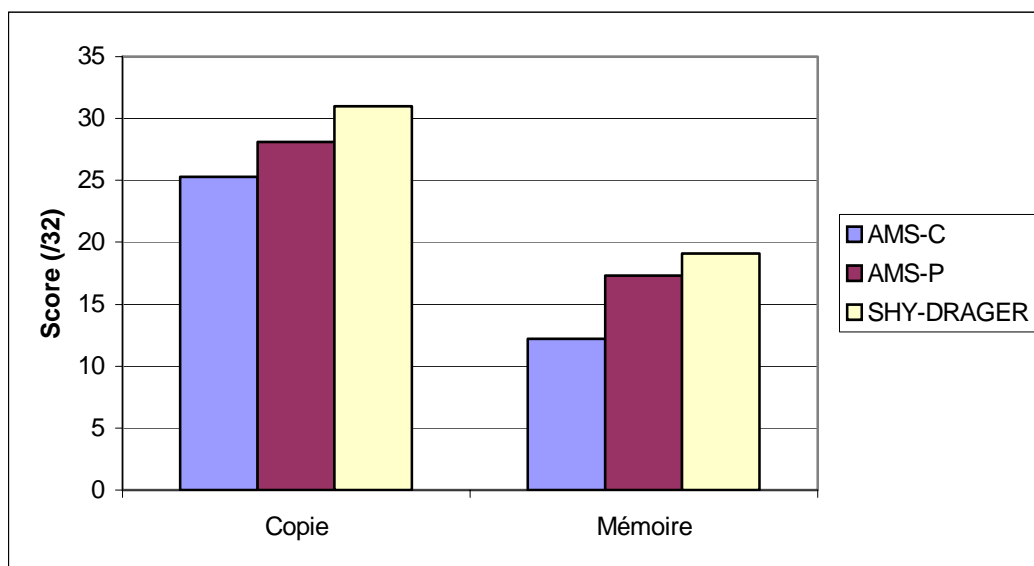
	AMS	AMS-C	AMS-P	SHY-DRAGER
Score en copie (/36)	27,9 (+/- 1,4)	25,3 (+/- 6,5)	28,1 (+/- 7,3)	31 (+/- 3,7)
Ecart-type par rapport à la moyenne (M=32) en copie	-2,3	-3,7	-2,2	-0,6
Temps (en minutes) en copie	5,2 (+/- 4,3)	6,2 (+/- 5,5)	3,7 (+/- 1,0)	4,8 (+/- 2,4)
Score performance en mémoire	14,8 (+/- 1,4)	12,2 (+/-5,9)	17,3 (+/-5,8)	19,1 (+/-5,9)
Ecart-type par rapport à la moyenne (m=22) en mémoire	-1,5	-2	-1	-0,6

- *En copie* : Le score moyen obtenu par le groupe d'AMS se situe à - 2,3 écarts-type de la moyenne de référence (M = 32/ écart-type = 1,8). Il est donc pathologique.

Le temps de copie moyen se situe entre le 10^{ème} et le 25^{ème} centiles du temps de la population adulte.

- *En mémoire* : Le score moyen de notre échantillon est à - 1,5 écarts-type de la moyenne M (=22/ écart-type = 4,9).

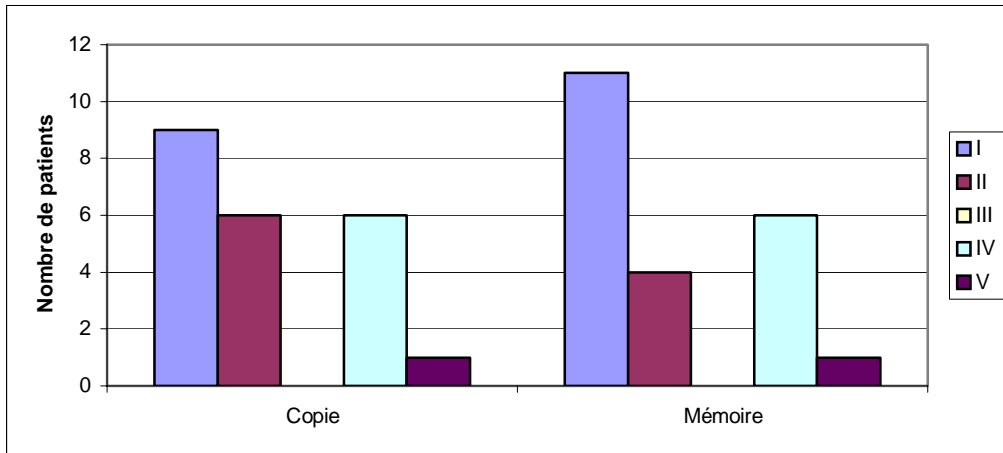
Histogramme n° 8 : Moyennes des scores de richesse et d'exactitude en copie et en mémoire selon le type d'AMS



Qu'il s'agisse de copie ou de mémoire, les patients Shy-Drager ont les meilleurs scores, ceux-ci approchant de la moyenne. Viennent ensuite les patients AMS-P puis des AMS-C. La différence est statistiquement significative entre les patients Shy-Drager et les patients AMS-C.

L'épreuve de mémoire apparaît davantage réussie par les AMS-C et AMS-P, qui obtiennent des résultats plus approchant de la moyenne par rapport à leurs scores de copie.

Histogramme n° 9 : Répartition des patients selon le type de copie de la figure de Rey

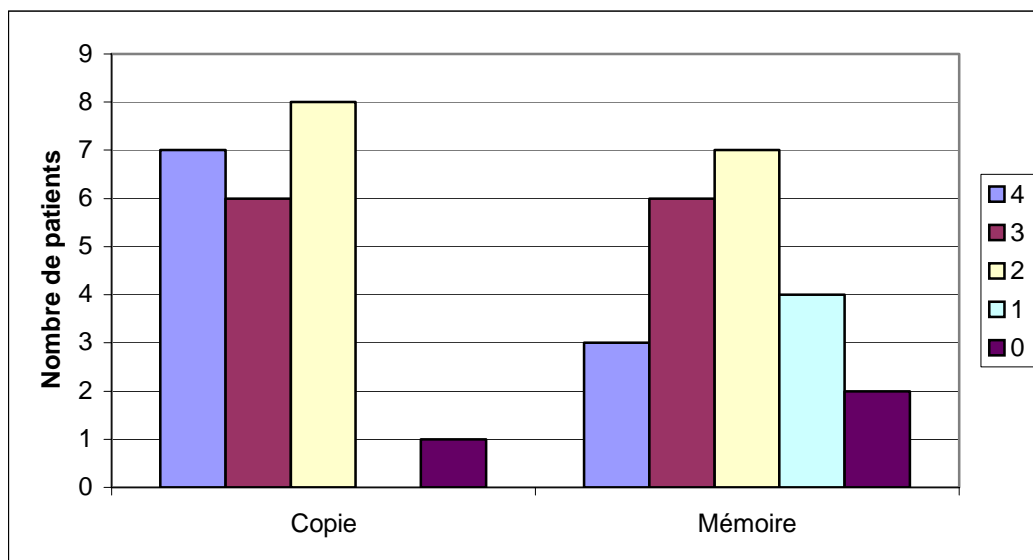


Nous n'avons pas trouvé d'erreurs de type rotation de la figure ou de fabrication. La netteté ne peut pas être évaluée, du fait du tremblement, des problèmes de réalisation du geste ou des saccades oculaires chez certains patients.

- *En copie* : Au niveau du type de copie, 40,1 % des adultes réalisent une figure de type I. Selon l'étalonnage, le type I apparaît dès le 50^{ème} centile. Si on regroupe les type I et II, cela représente 81 % de la population adulte générale. Ici, les types I et II ont été réalisés par 68,2 % des patients. Cet écart entre les deux pourcentages n'est néanmoins pas statistiquement significatif.

- *En mémoire* : La moitié des patients reproduisent une figure de type I. selon l'étalonnage, cela correspond au 50^{ème} centile. Sept patients (soit près d'un tiers) ont réalisé une copie de type IV ou V, ce qui marque une atteinte des fonctions exécutives. 68,2 % des patients ont réalisé une figure du type I ou II. Nous avons trouvé le même score en épreuve de copie.

Histogramme n° 10 : Répartition des patients selon le score de planification à la figure de Rey en copie et en mémoire



- *En copie* : La majorité des patients (21 sur 22) a obtenu un score supérieur ou égal à 2, ce qui indique que les patients ont tous eu un minimum d'organisation et de planification dans leur reproduction de la figure. Près d'un tiers (7) ont le score maximal.

- *En mémoire* : Les patients AMS ont obtenu des scores de planification très hétérogènes. Trois patients ont obtenu un score maximal alors que deux patients ont un score nul. Les scores de planification sont meilleurs en copie.

IV. Corrélation entre l'évolution globale du patient (UMSARS) et les troubles dysarthriques.

1. Analyse des résultats et des items concernant l'orthophonie.

Tableau n° 9 : Moyennes des scores obtenus à l'UMSARS, selon les parties, pour les patients et leurs contrôles

Parties de l'UMSARS	I	II	IV
Patients AMS	19,5 (+/-10,1)	21,9 (+/-12,6)	2,4 (+/-1,4)
Témoins	1,2 (+/-1,5)	1,3 (+/-2,1)	1,0 (+/-0,2)

Pour chacune des parties (I, II, IV), l'écart des moyennes entre les patients et la population témoin est statistiquement significatif.

La partie n° III porte sur les symptômes orthostatiques. Nous n'analyserons pas ces paramètres puisque cela ne rentre pas dans nos compétences orthophoniques. Nous pouvons néanmoins dire que personne dans la population témoin ne souffre de ces symptômes alors qu'ils sont 64 % parmi notre population AMS à être atteints de symptômes orthostatiques.

Dans l'UMSARS, 5 items concernent directement l'orthophonie. En effet, il y a un item sur la déglutition, un sur l'écriture et un concernant l'expression faciale (hypomimie). Deux items de l'UMSARS concernent plus spécifiquement les troubles dysarthriques. L'item n°1 de la partie I (Activités de la vie quotidienne) évalue la parole au niveau de l'intelligibilité. Il sera nommé item parole n°1 pendant les analyses. L'item n°2 de la partie II (Echelle d'examen moteur) concerne la parole selon les critères de l'intelligibilité mais aussi le ralentissement, l'articulation et la qualité de la voix. Il sera nommé item parole n°2.

Tableau n° 10 : moyennes obtenues aux items de l'UMSARS concernant l'orthophonie, pour les patients et leurs contrôles

Items de l'UMSARS	Parole n°1	Déglutition	Ecriture	Expression faciale	Parole n°2
Patients AMS	1,8 (+/- 1,0)	1,3 (+/- 1,1)	2,2 (+/- 1,3)	0,8 (+/- 1,1)	1,6 (+/- 1,2)
Contrôles	0	0	0,1 (+/- 0,3)	0,0 (+/- 0,4)	0,1 (+/- 0,3)

Pour chacun des items, l'écart des moyennes est statistiquement significatif. Les témoins ont des scores nuls ou proches de zéro pour chacun des items.

- *A l'item parole n°1* : Près des deux tiers des patients ont un score supérieur ou égal à 2, ce qui marque une atteinte de l'intelligibilité. Une patiente (n°11) se révèle incompréhensible la plupart du temps (score maximal de 4) alors que 3 personnes (patients 5, 15 et 19) ont une parole non affectée (score nul).

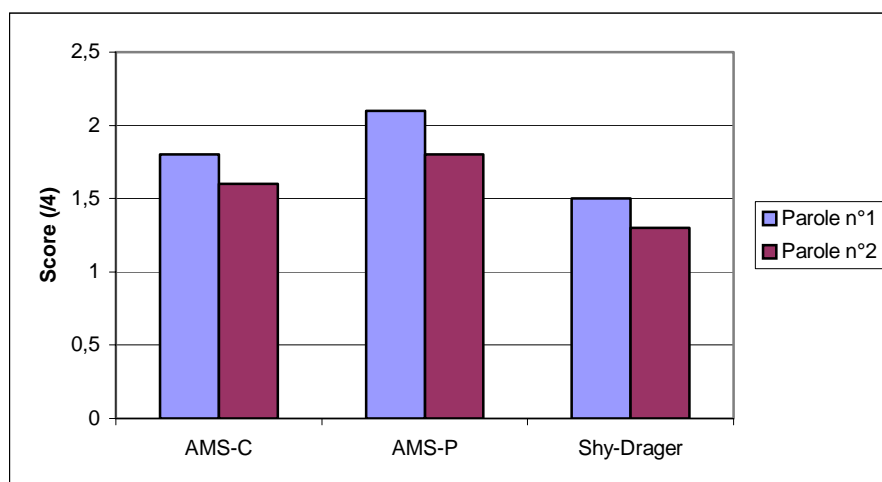
- *Pour la déglutition* : Près des trois quarts (72%) des patients ont un score supérieur ou égal à 1, ce qui indique la présence de fausses routes. Donc un quart des patients ne souffre pas de troubles de déglutition. Aucun des patients n'a le score maximal qui correspond à une alimentation par sonde ou gastrostomie.

- *Pour l'écriture* : 60 % des patients ont un score supérieur ou égal à 2, ce qui indique une atteinte de la lisibilité de leur écriture. Deux patients (16 et 21) n'ont aucune altération de leur écriture tandis que 6 patients (24 % soit un quart) sont incapables d'écrire.

- *Pour l'expression faciale* : Onze patients (soit 44 %) souffrent d'hypomimie, avec un score non nul. Six patients (24 % soit près de un quart des sujets) ont un score supérieur ou égal à 2, indiquant une hypomimie légère ou modérée. Aucun patient n'a le score maximal correspondant à un faciès figé.

- *A l'item parole n°2*: Parmi les patients, 19 patients (76 %) ont une atteinte de la parole à cet item. 13 patients ont un score supérieur ou égal à 2, l'atteinte au niveau du débit, de l'articulation et de la voix entraînant une diminution de l'intelligibilité. La patiente 11 a une parole incompréhensible la plupart du temps.

Histogramme n°17 : Score aux items parole n°1 et n°2 de l'UMSARS en fonction du type d'AMS



L'ordre de l'importance de l'atteinte des troubles de la parole pour l'item parole n°2 de l'UMSARS est le même que pour celui de l'item parole n°1. Les patients AMS de type parkinsonien ont une parole plus atteinte selon l'UMSARS, suivis des patients de type cérébelleux. Les patients Shy-Drager ont une parole moins atteinte. Cependant, aucune différence entre ces trois groupes n'est significative sur le plan statistique.

De plus, on peut noter que les résultats sont légèrement plus faibles à l'item parole n°2 qu'à l'item parole n°1, et ceci dans les trois types d'AMS. Cependant, cet écart n'est pas statistiquement significatif.

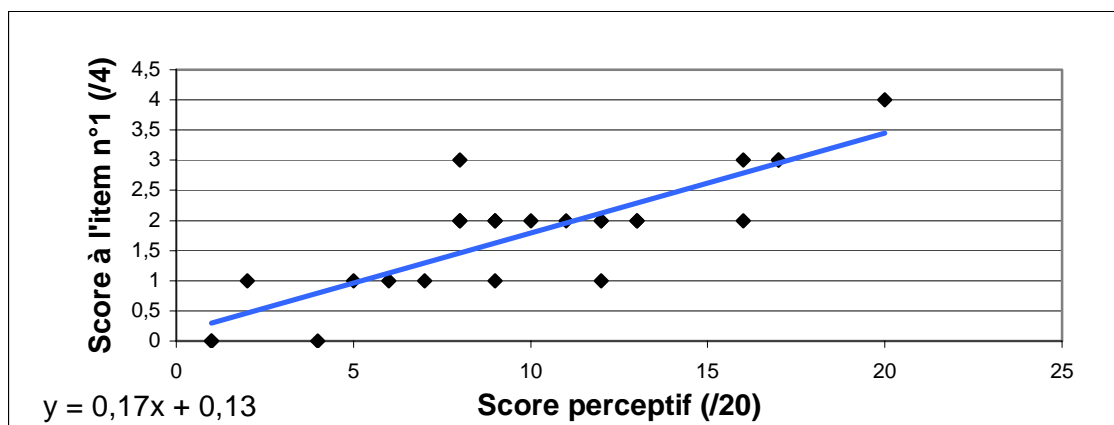
2. Etude de corrélation entre les items concernant l'orthophonie et les troubles dysarthriques.

Pour corréler l'UMSARS et les épreuves dysarthriques, nous avons choisi comme épreuve de la parole le score perceptif. En effet, le TPI est considéré comme un outil plus fiable pour les dysarthries modérées ou sévères que pour les dysarthries légères (3). De plus, le VHI reste une évaluation subjective par le patient. Le score perceptif apparaît alors comme l'outil le plus adapté et le plus complet des épreuves utilisées.

Deux items de l'UMSARS concernent plus spécifiquement les troubles dysarthriques. Il nous a donc paru judicieux de voir si les résultats obtenus au score perceptif étaient corrélés aux items de la parole de l'UMSARS.

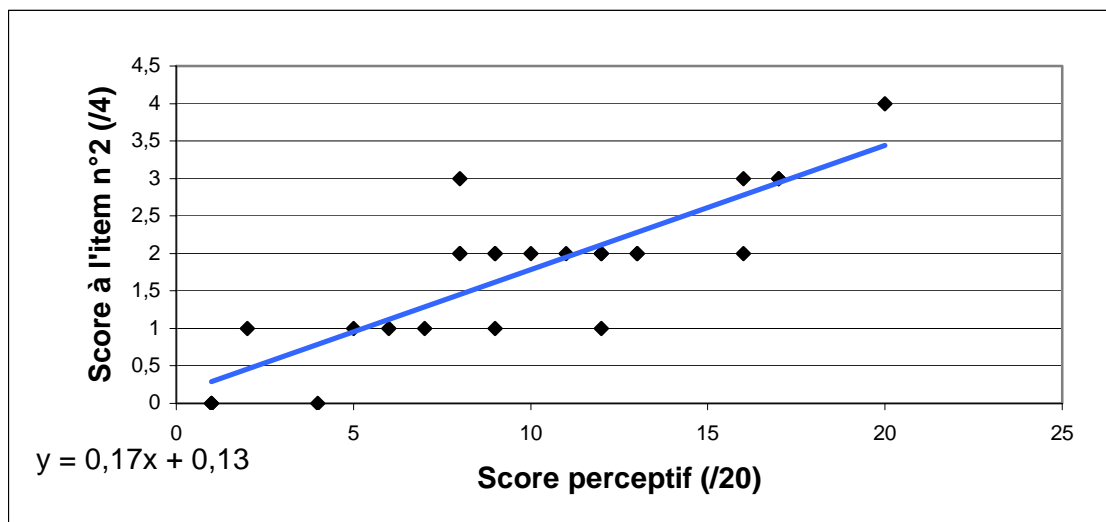
L'UMSARS contient d'autres items qui renvoient à la prise en charge orthophonique (déglutition, écriture), mais ces domaines ne sont pas évalués dans notre protocole puisque nous nous intéressons particulièrement aux troubles de la parole et du langage. Nous ne pouvons donc pas établir de corrélation avec d'autres épreuves.

Graphique n° 2 : Corrélation entre l'item parole n°1 de l'UMSARS et le score perceptif



Ce test de régression linéaire prouve que l'hypothèse de la pente nulle doit être rejetée. La corrélation entre l'item parole n°1 de l'UMSARS et le score perceptif est donc prouvée.

**Graphique n° 3 : Corrélation entre l'item parole n°2 de l'UMSARS
et le score perceptif**

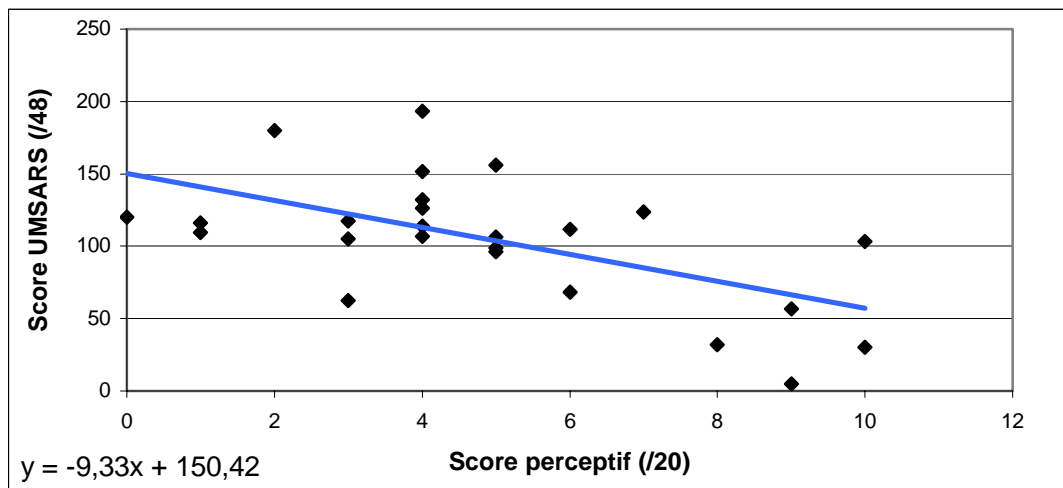


Avec ce test de régression linéaire, nous pouvons prouver que le score à l'item parole n° 2 de l'UMSARS et le score perceptif sont corrélés. En effet, l'hypothèse de la pente nulle peut être rejetée.

3. Etude de corrélation entre l'évolution de la maladie et les troubles de la parole et du langage, ainsi que la durée de la maladie.

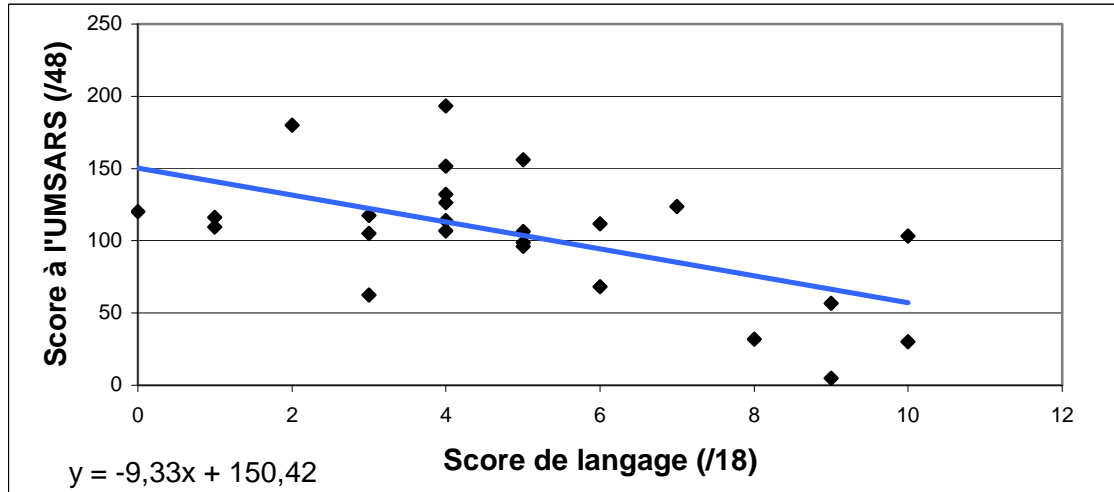
Pour corréler l'évolution de la maladie à d'autres critères, nous avons choisi le score de la première partie (Activités de la vie quotidienne). En effet, les autres parties ont été aussi évaluées mais certains items sont difficiles à coter en tant qu'orthophoniste. Il ne serait donc pas pertinent d'utiliser les scores des autres parties.

Graphique n° 4 : Corrélation entre l'UMSARS et le score perceptif



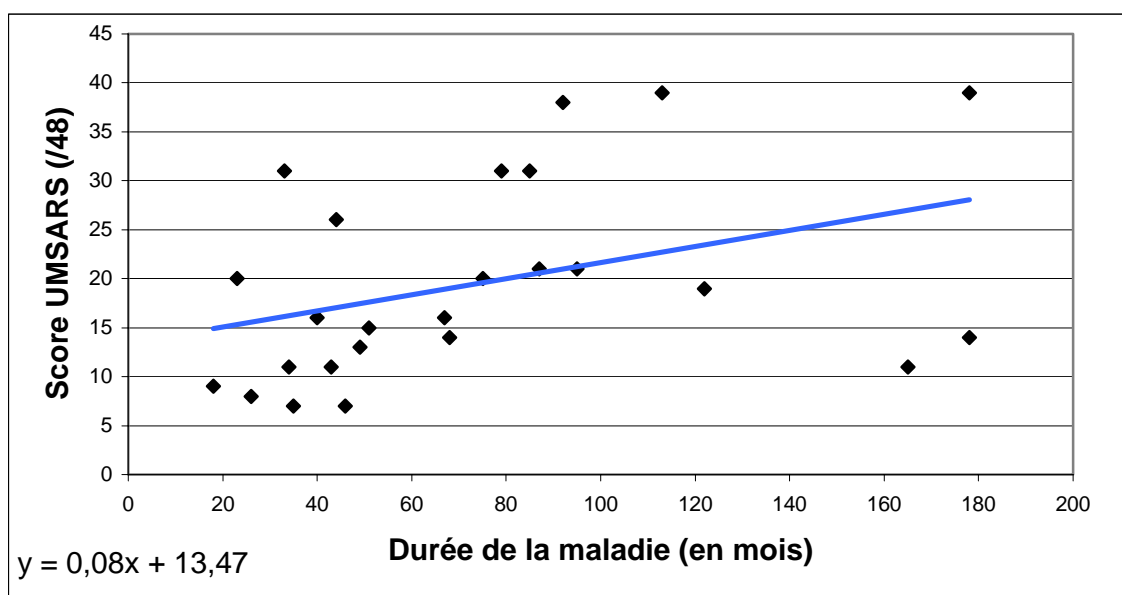
Ce test de régression linéaire prouve que l'hypothèse de la pente nulle peut être rejetée. La corrélation entre l'UMSARS et le score perceptif est donc prouvée.

Graphique n° 5 : Corrélation entre l'UMSARS et le score des fonctions langagières



Ce test de régression linéaire prouve que l'hypothèse de la pente nulle peut être rejetée. La corrélation entre l'UMSARS et le score de programmation des fonctions langagières est donc prouvée.

Graphique n° 6 : Corrélation entre l'UMSARS et la durée de la maladie



Ce test de régression linéaire prouve que l'hypothèse de la pente nulle ne peut être rejetée. Le score à l'UMSARS et la durée de la maladie ne sont donc pas corrélés.

V. Corrélation entre l'état psychologique (IDB) et les troubles dysarthriques.

1. Analyse des résultats et comparaison avec la population témoin.

Tableau n°11 : Moyennes des scores obtenus à l'Indice de dépression de Beck, pour les patients et leurs contrôles

	Patients	Témoins
Moyenne du score IDB	19,7 (+/- 9,5)	2,8 (+/- 3,4)

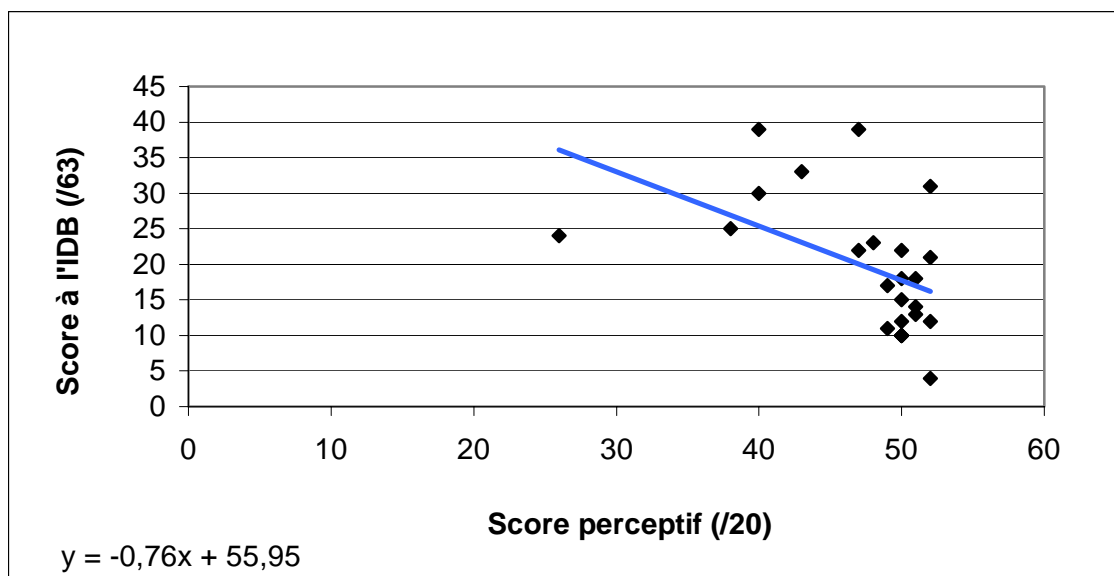
L'écart des moyennes est statistiquement significatif entre les patients AMS et les témoins. Les patients AMS sont donc davantage déprimés que la population contrôle.

Parmi notre population de patients AMS, 14 patients ont un score supérieur ou égal à 17, ce qui peut faire penser à une dépression.

2. Etude de corrélation entre l'IDB et les troubles dysarthriques.

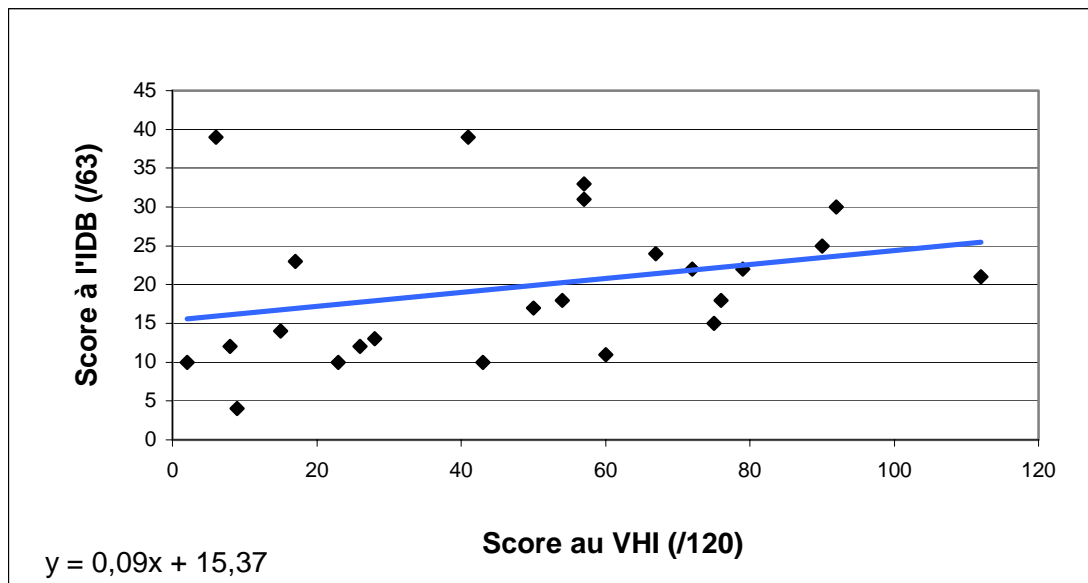
Nous avons choisi d'évaluer la corrélation des troubles psychologiques (score à l'Inventaire de Dépression de Beck) à chacune des trois épreuves évaluant les troubles dysarthriques. La grille perceptive n'a pas été ici utilisée en raison de l'utilisation du Score Perceptif qui en reprend certains items.

Graphique n° 7 : Corrélation entre le score perceptif et la dépression



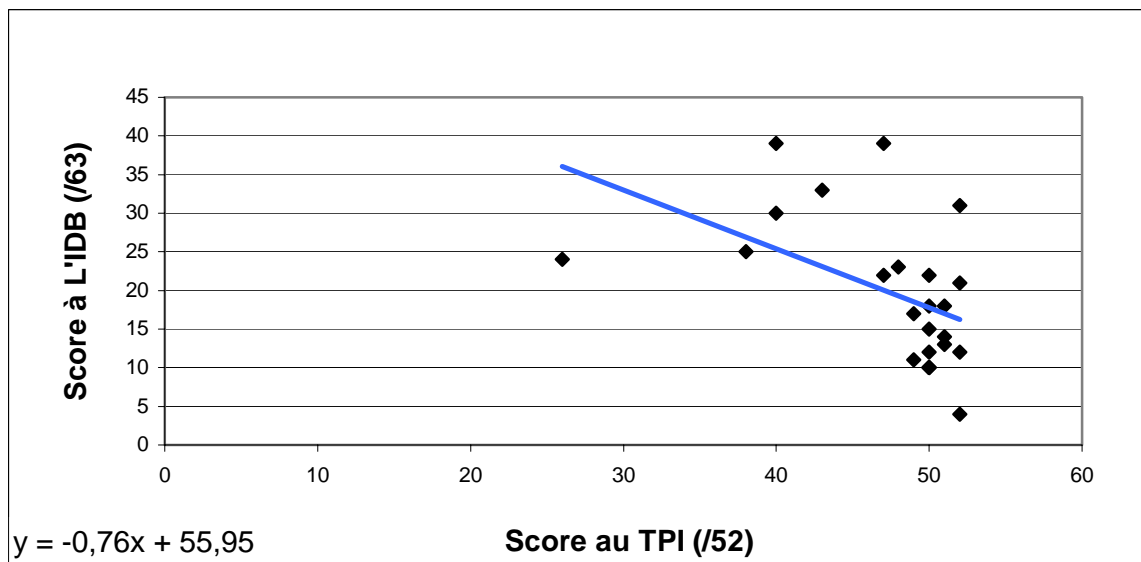
Ce test de régression linéaire prouve que l'hypothèse de la pente nulle ne peut être rejetée. La corrélation entre la dépression et le score perceptif n'est donc pas prouvée.

Graphique n° 8 : Corrélation entre le voice handicap index et la dépression



Ce test de régression linéaire prouve que l'hypothèse de la pente nulle ne peut être rejetée. La corrélation entre la dépression et le Voice Handicap Index n'est donc pas prouvée.

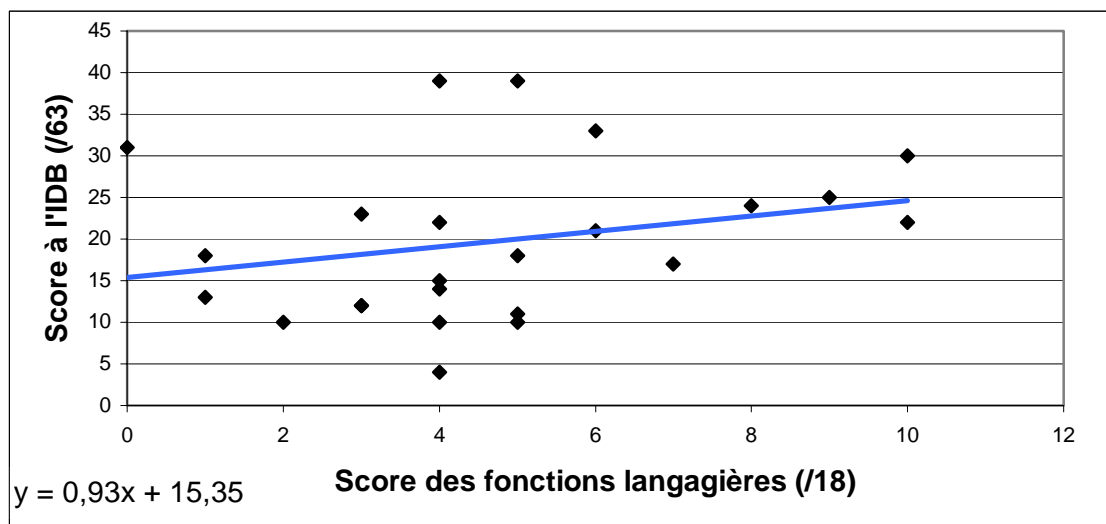
Graphique n° 9 : Corrélation entre le test phonétique d'intelligibilité et la dépression



Par ce test de régression linéaire, nous prouvons que l'hypothèse de la pente nulle peut être rejetée. La corrélation entre la dépression et le Test Phonétique d'Intelligibilité est donc affirmée.

3. Etude de corrélation entre l'IDB et les troubles de programmation des fonctions langagières.

Graphique n° 10 : Corrélation entre les fonctions langagières et la dépression



Ce test de régression linéaire prouve que l'hypothèse de la pente nulle ne peut être rejetée. La corrélation entre la dépression et **l'attente** des fonctions de programmation du langage n'est donc pas prouvée.

CHAPITRE X : DISCUSSION

Hypothèse 1 : Des troubles dysarthriques existent et diffèrent selon le type d'AMS.

- Pour chaque épreuve d'évaluation de la dysarthrie, les écarts entre les moyennes des patients AMS et celles des témoins sont statistiquement significatifs. **La dysarthrie existe donc dans la sémiologie de l'AMS.**

- Au score perceptif, 80 % des patients ont un score considéré comme déviant. A la grille perceptive, 84 % des patients ont un score supérieur à 20. Au TPI, 36 % des sujets AMS ont un score considéré comme déviant. Auzou (3) suggère que le TPI est un outil de mesure de l'intelligibilité mieux adapté pour les dysarthries modérées ou sévères que pour les dysarthries légères. C'est peut-être pour cette raison qu'il y a environ deux fois de patients considérés comme déviants au TPI qu'au score perceptif. Le TPI doit être donc complété par d'autres épreuves lors d'une évaluation de la dysarthrie.

D'après ces résultats, nous pouvons établir qu'environ 80 % des patients ont des troubles de la parole. L'intelligibilité n'est néanmoins atteinte que pour le tiers des patients. Des troubles de la parole n'entraînent donc pas systématiquement des perturbations de l'intelligibilité. Krim (44) évoquait la dysarthrie chez 89 à 96 % des patients. Nos résultats légèrement plus faibles peuvent être dus à la date de l'apparition de la dysarthrie : en moyenne deux ans après les premiers symptômes (58). Certains patients ne sont malades en effet que depuis deux ou trois ans et leurs troubles sont donc plus bénins.

La parole des patients AMS est atteinte en lecture mais également lors de l'histoire en images. Pour la lecture, les patients lisent plus lentement et font davantage d'erreurs, ce qui atteint l'intelligibilité. Lors du récit sur images, les patients AMS produisent des récits plus courts, avec un nombre plus faible de pauses et de phrases.

Les patients AMS ont une moyenne de 48,3 (+/- 31,1) au voice handicap index (VHI). Des études récentes de P. Auzou (3) ont étudié les scores du VHI auprès d'une population contrôle et auprès d'une population parkinsonienne. Il existe un écart significatif entre la population contrôle (5,7 +/- 6,0) et les patients parkinsoniens (55,5

+/- 23,8). Les patients AMS ont donc des scores proches de la moyenne des résultats des patients parkinsoniens.

- Au score perceptif, à la grille perceptive et au TPI, l'ordre du classement de performances selon le type d'AMS est le même : les patients Shy-Drager sont les moins atteints, suivis des patients AMS-P puis enfin des patients AMS-C. Cependant, les écarts ne sont pas statistiquement significatifs pour les quatre épreuves, sauf au TPI entre les patients Shy-Drager et les deux autres types.

Cet ordre diffère pour le VHI où les patients AMS-P sont les plus sévèrement touchés. Cette différence montre que le ressenti des troubles par les patients (VHI) n'est pas forcément lié à la sévérité de l'atteinte dysarthrique.

Nous ne pouvons donc pas conclure à une différence selon les types d'AMS pour le score perceptif et la grille perceptive. Néanmoins, le TPI prouve que les patients Shy-Drager sont plus intelligibles. Bassich et al. (8) souligne d'ailleurs que les patients Shy-Drager ne sont considérés comme dysarthriques que lors des stades très avancés de la maladie, même si des perturbations du fonctionnement des cordes vocales apparaissent avant.

- L'analyse des différents domaines de la grille perceptive nous permet de voir qu'il y a une différence significative entre les patients Shy-Drager et AMS-C pour la prosodie, l'intelligibilité et la réalisation phonétique. Dans ces domaines, les patients AMS-C sont plus sévèrement touchés que les autres malades. Dans les autres domaines, il n'y a pas de différence significative. Nous pouvons toutefois noter que les scores sont semblables entre les trois types pour le caractère naturel. Les patients AMS-P sont plus touchés en qualité vocale alors que ce sont les patients Shy-Drager qui souffrent le plus des perturbations de la respiration.

Les résultats du domaine de l'intelligibilité de la grille perceptive confirment ceux obtenus au TPI : les patients AMS-C sont les plus touchés et l'intelligibilité des patients Shy-Drager est la plus préservée. Cela confirme les résultats de l'étude de Bassich et al. (8).

Au niveau du type des fautes, les profils sont différents selon le type d'AMS. Les patients AMS-C ont réalisé beaucoup d'erreurs portant sur la consonne initiale (confusion d'assourdissement, sonorisation, simplification, complexification).

Néanmoins, tous les types de contrastes phonétiques sont atteints. L'atteinte chez les patients cérébelleux est donc assez complète.

Les patients AMS-P ont des troubles de la nasalité ainsi que des confusions d'assourdissement ou de voisement de la consonne initiale. Les patients Shy-Drager ont peu de fautes, ce qui révèle une atteinte relativement modérée de l'articulation et de l'intelligibilité.

Nous n'avons pas trouvé de littérature portant sur des analyses détaillées sur les types d'erreurs produites dans la parole. Cependant, Kluin et al. (42) a montré que les différentes dysarthries (hypokinétique, cérébelleuse) trouvées dans l'AMS correspondaient aux différentes formes cliniques de la pathologie.

L'hypothèse 1 est donc confirmée : la dysarthrie fait partie du tableau clinique de l'AMS et diffère selon le type d'AMS, principalement au niveau de l'intelligibilité. Les patients Shy-Drager ont moins de troubles dysarthriques que les patients des autres types.

Hypothèse 2 : Les patients AMS peuvent avoir des troubles exécutifs de la programmation visuo-constructive et des troubles de la programmation langagière.

- Si l'on compare la population AMS à la population générale, il y a une différence statistiquement significative, en copie et en mémoire. La moyenne des patients AMS se situe à plus de 2 écarts-type de la moyenne de la population générale en copie. **Les fonctions exécutives mises en jeu dans la figure de Rey sont donc atteintes.** La littérature n'est pas unanime sur les capacités visuo-spatiales. Ainsi, nos résultats vont à l'encontre de Bak et coll.(5). Cette étude montre, à partir de la Batterie de la Perception de l'Objet Visuel et de l'Espace, qu'il n'y a aucun trouble visuo-spatial, quels que soient la durée de la maladie, les handicaps physiques importants et les troubles cognitifs.

Le temps nécessaire à la reproduction de la figure est long par rapport à la population générale. Même si cela mériterait d'être approfondi par d'autres épreuves,

ces résultats laissent voir un **ralentissement** de la pensée. Dujardin et Lefebvre (24) et Robbins et al. (67) soulignaient la présence de bradyphrénie (ralentissement de la vitesse de traitement de l'information). Le patient 17 a même mis 23 minutes pour réaliser la figure.

La **mémoire visuelle** est également touchée, les patients AMS se situent à $-1,5$ écart-type de la population générale. Des troubles de la mémoire ont été trouvés précédemment dans d'autres études (74).

- Au niveau des types de reproduction, 19 % des patients n'ont pas une figure de type I ou II, que ce soit en copie ou en mémoire. Ce sont donc des stratégies déviantes, qui correspondent au 10ème centile dans la population générale. Il y a donc une atteinte des stratégies d'organisation mais cela concerne une minorité des patients AMS.

Les scores de planification montrent qu'en copie, les patients ont quasiment tous un minimum d'organisation et de planification. Les résultats sont plus faibles en mémoire, puisque six patients ont un score inférieur à 2.

L'organisation et la planification sont donc atteintes mais cela ne concerne pas la majorité des patients.

- L'analyse de la figure de Rey selon le type d'AMS indique qu'il existe une différence entre les trois types d'AMS. Elle est d'ailleurs significative entre les patients Shy-Drager et les patients AMS-C, qui sont les plus touchés. Seuls les patients Shy-Drager ont des résultats proches de la moyenne. Leurs capacités exécutives sont donc relativement préservées, au contraire des deux autres types. D'ailleurs, Lauterbach (47) ne trouvait pas de caractéristiques cognitives particulières aux patients Shy-Drager.

- Au niveau de l'organisation du récit, les patients ont des difficultés d'organisation et planification. Les mêmes résultats avaient été trouvés dans un précédent mémoire sur les troubles du langage dans les atteintes cérébelleuses (7).

L'adaptation à la consigne du récit s'avère parfois difficile. En effet, les patients décrivent les images plus qu'ils ne racontent réellement une histoire. Les actions sont parfois relatées dans le désordre, voire même omises, ce qui peut donner lieu à des contresens. Certains patients ont des difficultés à trouver le terme précis. Leur manque d'anticipation peut être dû parfois à une certaine précipitation.

Ainsi, le test de régression linéaire a montré que les troubles des fonctions langagières et le débit sont corrélés. Plus le débit est rapide, plus le langage est atteint. Quelques patients, en introduisant des pauses régulières dans leur récit, avaient davantage de temps pour anticiper leur propos. Cette démarche peut constituer un des axes de rééducation des troubles du langage dans l'AMS. En effet, une importante précipitation de la parole entrave le déroulement des idées et donc du discours.

D'après la littérature, Apostolova et al. (1) a décrit un cas avec des troubles du langage tels que des atteintes du vocabulaire, de la compréhension dans les conversations complexes, et de la mémoire verbale. Le discours du patient comprenait des anomies et des substitutions. Les perturbations des fonctions frontales et exécutives étaient donc associées à des déficits du langage sémantique, ce qui semble être le cas dans notre étude.

- L'analyse de la programmation des fonctions langagières selon le type d'AMS confirme les résultats trouvés lors de la figure de Rey. En effet, les patients Shy-Drager ont une meilleure préservation de leurs fonctions langagières, ce qui était également le cas lors de la programmation visuo-constructive de la figure de Rey.

L'hypothèse 2 est donc confirmée : Les fonctions exécutives, au niveau de la programmation visuo-constructive et la programmation langagière, peuvent être atteintes chez les patients AMS, principalement dans les AMS-C et les AMS-P.

Hypothèse 3 : Les troubles de la parole et de la programmation langagière sont corrélés à l'évolution de la maladie.

- Il n'existe pas d'étalonnage de l'UMSARS. En comparaison avec la population témoin appariée, l'écart entre les moyennes pour chaque partie de l'UMSARS est statistiquement significatif. Ceci est également valable pour les cinq items orthophoniques (parole n°1 et 2, déglutition, écriture, hypomimie).

Les résultats pour la déglutition et l'écriture montrent qu'il existe une atteinte importante dans ces domaines, qui nécessiterait une évaluation approfondie. L'hypomimie, présente chez 44 % des patients, pourrait influencer la parole. Elle est

donc à prendre en compte dans l'évaluation, mais aussi dans la rééducation, sous forme de praxies par exemple.

Selon les deux items de la parole, entre 76 % et 88 % des patients ont une atteinte de la parole (score supérieur ou égal à 1 à l'item). Cette proportion se rapproche de celle trouvée dans les épreuves dysarthriques (80 % de scores déviants au score perceptif). D'ailleurs, les résultats aux items de la parole sont corrélés à ceux du score perceptif. Les items de la parole de l'UMSARS reflètent bien l'atteinte dysarthrique même s'ils méritent d'être complétés par des épreuves complémentaires.

Il n'y a pas de différence statistiquement significative aux items de la parole selon les types d'AMS, même si les patients AMS-P semblent les plus touchés. Les patients Shy-Drager sont les patients dont la parole est la moins atteinte, ce qui confirme les résultats trouvés aux épreuves dysarthriques. L'absence d'écart significatif pourrait être due à la non spécificité des atteintes dysarthriques dans ces items. En effet, plusieurs éléments sont regroupés dans la même question pour l'item parole n° 2 et l'item n°1 est très global. Un patient Shy-Drager et un patient AMS-P peuvent avoir le même score aux items mais pas pour les mêmes raisons.

- Il nous a semblé intéressant de corréler l'UMSARS (ici, la partie I, activités quotidiennes) au score perceptif et au score de langage. En effet, nous pouvons nous demander si la dysarthrie et les troubles du langage sont liés à l'évolution de la maladie.

Selon les résultats des analyses de régression linéaire, la partie I de l'UMSARS est corrélée avec le score perceptif et avec le score de programmation des fonctions langagières. La parole et le langage sont donc atteints au même rythme que la motricité générale. L'orthophonie doit donc faire partie intégrante de la prise en charge d'un patient AMS.

Le score à l'UMSARS et la durée de la maladie ne sont pas corrélés. Ce résultat montre que l'évolution de la maladie est très hétérogène selon les patients et qu'elle peut être rapide.

L'hypothèse 3 est donc confirmée : Les troubles de la parole et de la programmation langagière sont corrélés à l'évolution de la maladie.

Hypothèse 4 : Les troubles de la parole et de la programmation langagière sont corrélés à l'état psychologique.

Les patients AMS ont une moyenne de 19,7 avec un écart-type de 9,5 à l'Indice de dépression de Beck (IDB). Il y a un écart statistiquement significatif entre les patients AMS et leurs contrôles, la dépression est donc plus importante chez les patients AMS que chez leurs témoins. 58 % des patients ont un score indiquant un état de dépression (score supérieur ou égal à 17), ce qui n'est le cas d'aucun témoin.

Ces résultats confirment ceux de Benrud-Larson et al. (10) et Schrag et al. (73). Leurs études ont évalué l'effet de la dépression avec l'IDB sur la qualité de vie. Les symptômes dépressifs étaient fréquents, souvent sévères, et constituaient un facteur important dans la qualité de vie des patients AMS. Schrag et al. (73) montrait que 46 % parmi 115 patients AMS souffraient de dépression. Nos résultats sont donc plus élevés. Cette différence peut être due à la faible taille de notre échantillon.

Une étude de Geser et al. (57), faisant partie de l'EMSA-SG (groupe européen d'étude sur l'AMS), a établi un score moyen à l'IDB chez les patients AMS de 15, avec un écart-type de 9. Aucune différence significative n'a été établie selon le sexe ou le type d'AMS. Ces résultats étaient corrélés à ceux de l'UMSARS, mais pas à l'âge du début de la maladie ou de la durée de la pathologie.

La corrélation entre la dépression et les troubles dysarthriques dépend de l'épreuve évaluant la dysarthrie. En effet, par des tests de régression linéaire, nous avons montré que les résultats à l'Indice de Dépression de Beck sont corrélés avec ceux obtenus au test phonétique d'intelligibilité (TPI) mais pas avec ceux obtenus au score perceptif et au voice handicap index (VHI). La dépression serait donc liée à l'atteinte de l'intelligibilité. Il n'y aurait par contre pas de lien entre l'évaluation subjective de la voix par le patient ainsi que la sévérité de la dysarthrie et la dépression.

Ce résultat montre que lorsque les patients ne peuvent plus se faire comprendre, ils le vivent généralement mal. Notre étude ne nous permet pas de savoir si c'est la dépression qui influence l'intelligibilité ou l'inverse.

Il n'y a pas de corrélation entre les troubles des fonctions de programmation du langage et la dépression. Ce résultat pourrait être attribué au fait que les patients ne sont

pas toujours conscients de leurs troubles de la programmation. A l'inverse, certains patients amplifient leurs difficultés, ce qui peut les entraîner vers un état de dépression.

Les symptômes dépressifs sont en tout cas à prendre en compte dans la prise en charge orthophonique, puisqu'ils sont fréquents dans l'AMS.

L'hypothèse 4 est donc en partie confirmée : Si l'on prend en compte exclusivement l'atteinte de l'intelligibilité pour les troubles dysarthriques, l'état psychologique est corrélé aux troubles de la parole. Cependant, il n'est pas corrélé à l'atteinte des troubles de la programmation du langage.

Limites de cette étude

- Notre population n'a pas la même composition selon le type d'AMS que celle décrite dans la littérature. Il serait donc intéressant de refaire ce type de bilan auprès de patients AMS dont le nombre dans chaque forme de la maladie respecterait ceux de la littérature. De plus, poursuivre notre étude sur un nombre plus important de patients permettrait de confirmer ou non ces premiers résultats. Ceci est également valable pour le nombre de patients Shy-Drager (quatre) qui limitent l'interprétation des résultats. Il faut noter néanmoins qu'il a déjà été difficile de trouver ces 25 patients.

- Certains domaines mériteraient une évaluation plus approfondie, comme par exemple la mémoire, les fonctions exécutives ou le langage. Chacun de ces domaines mériterait un bilan spécifique.

- D'autres troubles n'ont pas été étudiés dans ce mémoire, comme la déglutition ou l'écriture. Ces sujets pourraient constituer des thèmes pour des mémoires futurs sur l'AMS. Pour l'histoire en images, il ne nous a pas paru nécessaire de se servir du logiciel CLAN vu le faible échantillon de langage. Il serait néanmoins intéressant de faire la standardisation de l'histoire en images, éventuellement avec ce logiciel. Nous avons ici utilisé un tableau d'analyse, dont nous avons choisi les critères. Il serait donc intéressant de corrélérer ce tableau avec d'autres tests de langage.

- Les patients AMS, et en particulier AMS-C, souffrent de troubles visuels. Ces atteintes ont pu parfois entraver certaines tâches comme la figure de Rey ou la lecture, mais il est difficile en tant qu'orthophoniste d'évaluer l'impact de ces troubles visuels. Il est important cependant d'en avoir conscience.

- Notre bilan utilise des tests qui ne sont pas purement orthophoniques. Il est clair que certains items de l'UMSARS sont difficiles à coter en tant qu'orthophoniste et que ce n'est pas notre rôle de diagnostiquer une dépression. Cependant, nous avons utilisé ces épreuves afin de les corrélérer aux épreuves dysarthriques. C'est pourquoi nous avons seulement utilisé la première partie « activités quotidiennes » dans l'UMSARS.

- Enfin, notre étude propose un bilan qui est surtout adapté pour des patients avec une certaine préservation des capacités. En effet, nous n'avons pas eu de patients mutiques alors que cela peut arriver à un stade avancé de la maladie. Notre bilan ne correspondrait pas à ce type de patients, dont les capacités de communication sont trop altérées.

Eventuelles pistes pour améliorer ce protocole de bilan

En vue des limites observées, il serait intéressant de compléter notre bilan par des épreuves évaluant la déglutition et l'écriture, ainsi que des épreuves complémentaires pour les fonctions exécutives et les capacités cognitives. Cependant, il faut veiller à une durée de passation relativement courte en raison de la fatigue des patients.

De plus, après cette étude sur l'évaluation, d'autres mémoires pourraient être développés sur la rééducation dans la prise en charge orthophonique des patients AMS.

Implications dans la prise en charge orthophonique

Il est donc nécessaire que l'évaluation orthophonique d'un patient AMS ne comporte pas que des épreuves dysarthriques mais également des tests pour le langage et les fonctions exécutives.

La rééducation doit prendre en compte ces différentes atteintes, ainsi que des troubles non orthophoniques pouvant influencer les compétences de la parole, comme la dépression ou les troubles dysautonomiques.

Enfin, comme l'AMS demeure une maladie rare et méconnue, les patients et leur entourage se posent souvent beaucoup de questions et l'orthophoniste peut être un des interlocuteurs prêt à répondre à certaines interrogations.

CONCLUSION

Notre objectif était de présenter un protocole de bilan d'évaluation des différents troubles existants dans la sémiologie de l'atrophie multisystématisée.

Notre étude a montré qu'il existe des troubles de la parole mais aussi de la programmation langagière et visuo-constructive dans l'AMS. Ces difficultés touchent moins les patients Shy-Drager que ceux des autres formes cliniques. Les troubles de la parole et du langage sont corrélés à l'évolution motrice et l'atteinte de l'intelligibilité est corrélée à la dépression.

Nous avons pu voir que les troubles sont très variés selon les formes de la maladie et selon les patients. Plusieurs domaines nécessiteraient donc une évaluation plus approfondie, comme les fonctions exécutives ou la déglutition.

Enfin, à la suite de cette recherche sur l'évaluation orthophonique dans l'AMS, il serait intéressant de réaliser des études sur la rééducation. Une présentation clinique aussi variée induit probablement un grand éventail de rééducations possibles.

LEXIQUE

Akinésie : définie par la rareté des mouvements et par la lenteur du geste, provoquant des troubles de la marche et une hypomimie. Les mouvements ralentis entraînent des difficultés pour la mastication et la déglutition (37).

Apraxie idéomotrice : incapacité d'effectuer un geste sur demande mais qui est préservé en spontané (48).

Ataxie : incoordination motrice consécutive à un trouble du système sensoriel ou cérébelleux. Elle atteint généralement les mouvements volontaires des membres, la marche et peut être accompagnée par un tremblement d'action (86).

Ataxique : désigne une dysarthrie provoquée par une atteinte du cervelet ou des circuits cérébelleux. Elle résulte d'un geste insuffisamment contrôlé. Parmi les caractéristiques, on note un débit ralenti, une articulation explosive et une intensité irrégulière (3).

Bradylalie : débit lent et métronomique (3).

Diadococinésies : répétition de mouvements alternés.

Dysarthrie : désigne l'ensemble des troubles de la parole liés à des perturbations du contrôle musculaire des organes de la parole, dont l'origine est une lésion du système nerveux central ou périphérique. Ce terme comprend tous les dysfonctionnements relatifs à la respiration, phonation, articulation, nasalisation et prosodie (28).

Dysphagie : désigne une gêne pour déglutir et avaler. Les principaux symptômes sont la présence d'un bavage, d'une toux lors de l'ingestion de liquides ou de solides, de difficultés à avaler ou à mastiquer. On peut observer alors des blocages ou des fausses routes (59).

Fonctions exécutives : ensemble des fonctions nécessaires au contrôle et à la réalisation de tâches complexes. Cela nécessite la mise en place de stratégies efficaces, comme la planification, la flexibilité ou l'inhibition, en vue d'un objectif (12).

Hypersialorrhée : excès de salive dans la cavité buccale, présent sous forme de bavage (59).

Hypertonie : rigidité, qui provoque des sensations d'inconfort et de tension musculaire. Elle touche le tonus postural mais également le muscle vocal (37).

Hypohydrose ou **hyperhydrose** : diminution ou excès anormal de la sudation (61).

Hypokinétique : désigne une dysarthrie avec des mouvements articulatoires réduits et une modulation prosodique diminuée qualifiée de monotone. Elle est caractéristique de la maladie de Parkinson (59).

Maladie de Parkinson : affection neurodégénérative fréquente (au deuxième rang après la maladie d'Alzheimer), qui se caractérise par la triade suivante : tremblement, rigidité et akinésie. L'âge moyen de début se situe entre 55 et 60 ans (24).

Mixte : désigne une dysarthrie provoquée par une atteinte disséminée du système nerveux. Il n'y a donc pas de description type de la dysarthrie mixte. Elle est présente dans la sclérose latérale amyotrophique, la sclérose en plaques, les traumatismes crâniens et les atrophies multisystématisées (3).

Nystagmus : mouvement involontaire d'oscillation du globe oculaire (49).

Palilalie : répétition involontaire des premières syllabes d'un mot, pouvant évoquer un pseudo-bégaiement (59).

Paralysie supranucléaire progressive (PSP) : maladie neurodégénérative caractérisée par une paralysie de la verticalité du regard, une paralysie pseudo-bulbaire, une dystonie axiale et une démence (24).

Rhinolalie : altération pathologique du timbre de la voix et des phonèmes, due à une perturbation de la participation de la cavité nasale lors de la phonation et de l'articulation (59).

Spastique : désigne une dysarthrie caractérisée par des effets combinés de la faiblesse et de la spasticité, provoquant une réduction de l'intelligibilité. Les mouvements deviennent lents, accompagnés d'une réduction de leur force et de leur amplitude (3).

Stridor : son respiratoire strident et tendu, avec une hauteur plus haute que pour le ronflement (54).

Tachylalie : débit lent, qui s'accélère en fin de phrases, imitant la festination de la marche (3).

BIBLIOGRAPHIE

- (1) Apostolova LG, Klement I, et coll. (2006). Multiple system atrophy presenting with language impairment. *Neurology*, 67(4), 726-727.
- (2) Auzou P, Ozsancak C, Brun V, collectif. (2001). *Les dysarthries*. Masson, Paris, 294p.
- (3) Auzou P, Rolland-Monnoury V. (2006). *Batterie d'évaluation clinique de la dysarthrie*. OrthoEditions.
- (4) Bannister R, Oppenheimer DR. (1972). Degenerative diseases of the nervous system associated with autonomic failure. *Brain*, 95, 457-474.
- (5) Bak TH, Caine D, et coll. (2006). Visuospatial functions in atypical parkinsonian syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 77(4), 454-6.
- (6) Bannister R, Gibson W, et coll. (1981). Laryngeal abductor paralysis in multiple system atrophy. A report on three necropsied cases, with observations on the laryngeal muscles and the nuclei ambiguus. *Brain*, 104(2), 351-68.
- (7) Barral-Barron A, Guillaud-Saumur S. (2005-2006). *Troubles du langage lors d'une atteinte cérébelleuse Etude de 9 cas*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité en Orthophonie de l'Université de Paris.
- (8) Bassich CJ, Ludlow CL, Polinsky RJ. (1984). Speech symptoms associated with early signs of Shy-Drager syndrome. *J Neurol Neurosurg psychiatry*, 47, 995-1001.
- (9) Beck AT. (1961, révisé en 1979). *L'inventaire de dépression de Beck*. traduit en français en 1982 par Bourque et Beaudette.
- (10) Benrud-Larson LM, Sandroni P, et coll. (2005). Depressive symptoms and life satisfaction in patients with multiple system atrophy. *Mov Disord*, 20(8), 951-7.
- (11) Brenet S, Giordani B, et coll. (2002). Patterns of neuropsychological performance in multiple system atrophy compared to sporadic and hereditary olivopontocerebellar atrophy. *Brain Cogn*, 50(2), 194-206.
- (12) Bonnaud V, Bouston A, et coll. (2004). Le syndrome dysexécutif chez la personne âgée : de la théorie à la pratique. *La Revue Francophone de Gériatrie et de Gérontologie*, XI(103), 147-149.
- (13) Boquier E, Desserre B. (1997-1998). *Evaluation et rééducation de la dysarthrie: méthodologie et pratique*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité en Orthophonie de l'Université de Paris.
- (14) Bürk K, Daum I, Rüb U. (2006). Cognitive function in multiple system atrophy of the cerebellar type. *Mov Disord*, 21(6), 772-76.

- (15) Cabrejo L, Auzou P, et coll. (2003). La rééducation orthophonique de la dysarthrie dans la maladie de Parkinson. *Presse Med*, 32(37 Pt 1), 1745-51.
- (16) Castaigne P, Laplane D, et coll. (1977). Syndrome de Shy et Drager avec troubles du rythme respiratoire et de la vigilance. *Rev Neurol (Paris)*, 133(8-9), 455-466.
- (17) Chastan N, Hartmann A. (2006). Prise en charge médicale des patients atteints de syndromes parkinsoniens atypiques dégénératifs. *Rev Neurol (Paris)*, 162(11), 1147-58.
- (18) Choi IS, Lee MS, et coll.(1988). Olivopontocerebellar atrophy. *Yonsei Med J*, 29(3), 233-8.
- (19) Chrysostome V. (2000). *Analyse intermédiaire de l'étude MSA-Aquitaine : prévalence, facteurs de risque environnementaux et histoire naturelle de l'atrophie multisystématisée*. Thèse de l'Université de Bordeaux.
- (20) Colosimo C, Tiple D, Wenning GK. (2005). Management of multiple system atrophy: state of the art. *J Neural Transm*, 112(12), 1695-704.
- (21) Cormican LJ, Higgins S, et coll. (2004). Multiple system atrophy presenting as central sleep apnoea. *Eur Respir J*, 24, 323-325.
- (22) Darley FL, Aronson AE, Brown JR. (1969). Differential diagnostic patterns of dysarthria. *J Speech Hear Res*, 12(2), 246-69.
- (23) Deveza-Cozler V. (2004-2005). *Etude de la nasalité dans la dysarthrie cérébelleuse : une analyse perceptivo-acoustique*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité en Orthophonie de l'Université de Paris.
- (24) Dujardin K, Defebvre L. (2001). *Neuropsychologie de la maladie de Parkinson et des syndromes apparentés*. Masson, Paris, 130p.
- (25) Fetoni V, Soliveri P, et coll. (1999). Affective symptoms in multiple system atrophy and Parkinson's disease: response to lévodopa therapy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 66, 541-544.
- (26) Freeman RQ, Giovannetti T, et al. (2000). Visuoconstructional problems in dementia : contribution of executive systems functions. *Neuropsychology*, 14(3), 415-26.
- (27) Fukutani Y, Takeuchi N, et coll. (1995). Striatonigral degeneration combined with olivopontocerebellar atrophy subcortical dementia and hallucinatory state. *Dementia*, 6(4), 235-240.
- (28) Gentil M, Pollak P, Perret J. (1995). La dysarthrie parkinsonienne. *Rev Neurol (Paris)*, 151(2), 105-112.
- (29) Ghorayeb I, Bioulac B, Tison F. (2005). Sleep disorders in multiple system atrophy. *J Neural Trans*, 112(12), 1669-1675.

- (30) Gil R. (2003). *Neuropsychologie*. Collection Abrégés. Masson. 3ème édition.
- (31) Gilman S, Little R, et coll. (2000). Evolution of sporadic olivopontocerebellar atrophy into multiple system atrophy. *Neurology*, 55(4), 527-32.
- (32) Gilman S, Quinn NP. (1996). The relationship of multiple system atrophy to sporadic olivopontocerebellar atrophy and other forms of idiopathic late-onset cerebellar atrophy. *Neurology*, 46(5), 1197-9
- (33) Greenough WT, McDonald JW, et coll. (1986). Environmental conditions modulate degeneration and new dendrite growth in cerebellum of senescent rats. *Brain Res*, 380(1), 136-143.
- (34) Hanson DG, Ludlow CL, Bassich CJ. (1983). Vocal cords paresis in Shy-Drager syndrome. *Ann Otol Rhinol laryngol*, 92(1 Pt 1), 85-90.
- (35) Hartman DE, Abbs JH. (1988). Dysarthrias of movement disorders. *Adv Neurol*, 49, 289-306.
- (36) Hirayama M, Fukatsu H, et coll. (2003). Sequential constriction of upper airway and vocal cords in sleep apnoea of multiple system atrophy: low field magnetic resonance fluoroscopic study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 74(5), 642-5.
- (37) Ho-A-Chuck épouse Besse G. (1994-1995). *La voix et la parole dans la maladie de Parkinson*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité en Orthophonie de l'Université de Paris.
- (38) Ho AK, Iansek R, Bradshaw JL. (1999). Regulation of parkinsonian speech volume: the effect of interlocuter distance. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 67(2), 199-202.
- (39) [Pas d'auteur] (1997). International meeting on multiple system atrophy (MSA). London, England, March 22-23, 1997. Abstracts. *Mov Disord*, 12(5), 822-32.
- (40) Kaufmann H. (2000) Primary autonomic failure: three clinical presentations of one disease? *Ann Intern Med*, 133(5), 382-4.
- (41) Krishnan S, Mathuranath PS, et coll. (2006). Neuropsychological functions in progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy and Parkinson's disease. *Neurol India*, 54(3), 268-72.
- (42) Kluin KJ, Gilman S, et coll. (1996). Characteristics of the dysarthria of multiple system atrophy. *Arch Neurol*, 53(6), 545-8.
- (43) Kneisley LW, Rederich GJ. (1990). Nocturnal stridor in olivopontocerebellar atrophy. *Sleep*, 13(4), 362-368.
- (44) Krim E. (2004). *Histoire naturelle et pronostic de l'atrophie multisystématisée*. Thèse de l'Université de Bordeaux.

- (45) Lang AE, Fishbein V. (1983). The “pacing board” in selected speech disorder of Parkinson’s disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 46(8), 789.
- (46) Lange KW, Tucha O, et coll. (2003). Differentiation of parkinsonian syndromes according to differences in executive functions. *J Neural Transm*, 110(9), 983-95.
- (47) Lauterbach EC. (2004). The neuropsychiatry of Parkinson’s Disease and related disorders. *Psychiatr Clin N Am*, 27(4), 801-825.
- (48) Leiguarda RC, Pramstaller PP, et coll. (1997). Apraxia in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy and neuroleptic-induced parkinsonism. *Brain*, 120 (Pt 1), 75-90.
- (49) Levin BE, Llabre MM, Weiner WJ. (1988). Parkinson's disease and depression: psychometric properties of the Beck Depression Inventory. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 51(11): 1401-4.
- (50) Longridge NS. (1987). Bilateral vocal cord paralysis in Shy-Drager syndrome. *J Otolaryngol*, 16(3), 146-8.
- (51) Mabuchi N, Hirayama M, et coll. (2005). Progression and prognosis in pure autonomic failure (PAF): comparison with multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 76(7), 947-52.
- (52) Mathias CJ. (2002). Neurodegeneration, parkinsonian syndromes and autonomic failure. *Auton neurosci*, 96(1), 50-8.
- (53) Meco G, Gasparini M, Doricchi F. (1996). Attentional functions in multiple system atrophy and Parkinson’s disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 60(4), 393-8.
- (54) Merlo IM, Occhini A, et coll. (2002). Not paralysis, but dystonia causes stridor in multiple system atrophy. *Neurology*, 58(4), 649-52.
- (55) Monza D, Soliveri P, et coll. (1998). Cognitive dysfunction and impaired organization of complex motility in degenerative parkinsonian syndromes. *Arch Neurol*, 55(3), 372-8.
- (56) Moretti R, Torre P, et coll. (2002). Peculiar aspects of reading and writing performances in patients with olivopontocerebellar atrophy. *Percept Motor Skills*, 94(2), 677-94.
- (57) MSA European Study Group (2004). Abstracts of the Sero Symposia International, 2nd International Meeting on Multiple System Atrophy. Rome, Italy, June 17-18, 2004. *Funct Neurol*, 19(2), 135-51.
- (58) Muller J, Wenning GK, et coll. (2001). Progression of dysarthria and dysphagia in postmortem-confirmed parkinsonian disorders. *Arch Neurol*, 58(2), 259-64.

- (59) Ozsancak C, Auzou P. (2005). *Les troubles de la parole et de la déglutition dans la maladie de Parkinson*. Solal, Marseille, 432p.
- (60) Ozsancak C, Auzou P. (2005). Mise au point la rééducation orthophonique de la dysarthrie parkinsonienne. *Rev Neurol (Paris)*, 161(8-9), 857-861.
- (61) Parikh SM, Diedrich A, et coll. (2002). The nature of the autonomic dysfunction in multiple system atrophy. *J Neurol Sci*, 200(1-2), 1-10.
- (62) Pillon B, Gouider-Khouja V, et coll. (1995). Neuropsychological pattern of striatonigral degeneration: comparison with Parkinson's disease and progressive supranuclear palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 58, 174-179.
- (63) Pilo L, Ring H, et coll. (1996). Depression in multiple system atrophy and in idiopathic Parkinson's disease: a pilot comparative study. *Biol Psychiatry*, 39(9), 803-7.
- (64) Plazzi G, Cortelli P, et coll. (1998). REM sleep behaviour disorder differentiates pure autonomic failure from multiple system atrophy with autonomic failure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 64(5), 683-5.
- (65) Quinn N. (1995). Parkinsonism--recognition and differential diagnosis. *BMJ*, 310(6977), 447-52.
- (66) Rey A. (1960). *Test de la figure complexe de Rey*. Editions du Centre de Psychologie Appliquée.
- (67) Robbins TW, James M, et coll. (1992). Cognitive performance in multiple system atrophy. *Brain*, 115Pt 1, 271-91.
- (68) Sahut d'Izarn MA, de la Bigne C. (2003-2004). *Corrélations acoustico-perceptives dans la dysarthrie cérébelleuse*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité en Orthophonie de l'Université de Paris.
- (69) Sakakibara R, Hattori T, et coll. (2000). Urinary dysfunction and orthostatic hypotension in multiple system atrophy: which is the more common and earlier manifestation?
J Neurol Neurosurg Psychiatry, 68(1), 65-9.
- (70) Sakakibara R, Ito T, et coll. (2005). Vergence paresis in multiple system atrophy. *Intern Med*, 44(8), 911-2.
- (71) Schmahmann JD, Sherman JC. (1997) Cerebellar cognitive affective syndrome. *Int Rev Neurobiol*. 41:433-40.
- (72) Schmahmann JD, Sherman JC. (1998). The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*, 121 (Pt 4), 561-79.
- (73) Schrag A, Geser F, et coll. (2006). Health-related quality of life in multiple system atrophy. *Mov Disord*, 21(6), 809-15.

- (74) Siemers E. (1999). Multiple system atrophy. *The medicals Clinics of North America*, 83(2), 381-92.
- (75) Silber MH, Levine S. (2000). Stridor and death in multiple system atrophy. *Mov Disord*, 15(4), 699-704.
- (76) Smiley-Oyen AL, Worringham CJ, Cross CL. (2003). Motor learning processes in a movement-scaling task in olivopontocerebellar atrophy and Parkinson's disease. *Exp Brain Res*, 152(4), 453-65.
- (77) Sofroniew MV. (1991). Can activity modulate the susceptibility of neurons to degeneration? *Neurobiol. Aging*, 12(4), 351-352; discussion 352-355.
- (78) [pas d'auteur] (2002) Speech therapy in Parkinson's disease. *Mov Disord*, 17suppl 4, S163-6.
- (79) Spencer KA, Rogers MA. (2005). Speech motor programming in hypokinetic and ataxic dysarthria. *Brain Lang*, 94(3), 347-66.
- (80) Stern RA, Javorsky DJ, et coll. (1999). *The Boston Qualitative Scoring System for the Rey-Osterrieth Complex Figure*, PAR, Inc, Odessa, 209p.
- (81) Sundar U, Sharma A, et coll. (2003). Olivopontocerebellar atrophy presenting with stridor. *J Assoc Physicians India*, 51, 813-5.
- (82) Tebartz van Elst L, Greenlee MW, et coll. (1997). Contrast detection, discrimination and adaptation in patients with Parkinson's disease and multiple system atrophy. *Brain*, 120 (Pt 12), 2219-2.
- (83) Thaut MH, McIntosh KW, et coll. (2001). Auditory rhythmicity enhances movement and speech motor control in patients with Parkinson's disease. *Funct Neurol*, 16(2), 163-72.
- (84) Tison F, Yekhlef F, et coll. (2002). Parkinsonism in multiple system atrophy: natural history, severity (UPDRS-III), and disability assessment compared with Parkinson's disease. *Mov Disord*, 17(4), 701-709.
- (85) Uzawa A, Sakakibara R, et coll. (2005). Laryngeal abductor paralysis can be a solitary manifestation of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 76(12), 1739-41.
- (86) Vanderbrulle N. (2000-2001). *Analyse acoustique de la voix et de la parole dans la dysarthrie ataxique Prise en charge orthophonique*. Mémoire pour l'obtention du Certificat de Capacité en Orthophonie de l'Université de Paris.
- (87) Vera-Cuesta H, Vera-Acosta H, et coll. (2006). Frontal dysfunction in idiopathic Parkinson's disease. *Rev Neurol*, 42(2), 76-84.

- (88) Vidailhet M, Bonnet AM, Agid Y. (1998). Critères cliniques de diagnostic des atrophies multi-systématisées. *Rev Neurol (Paris)*, 154(1), 17-21.
- (89) Watanabe H, Saito Y, et coll. (2002). Progression and prognosis in multiple system atrophy: an analysis of 230 Japanese patients. *Brain*, 125(Pt 5), 1070-83.
- (90) Wenning GK, Ben-Shlomo Y, et coll. (1994). Clinical features and natural history of multiple system atrophy. *Brain*, 117(4), 835-45.
- (91) Wenning GK, Ben-Shlomo Y, et coll. (1995). Clinicopathological study of 35 cases of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 58, 160-166.
- (92) Wenning GK, Ben-Shlomo Y, et coll. (2000). What clinical features are most useful to distinguish definite multiple system atrophy from Parkinson's disease? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 68(4), 434-40.
- (93) Wenning GK, Kraft E, et coll. (1997). Cerebellar presentation of multiple system atrophy. *Mov Disord*, 12(1), 115-117.
- (94) Wenning GK, Shephard B, et coll. (1995). Olfactory function in atypical parkinsonian syndromes. *Acta neurol Scand*, 91(2), 98-102.
- (95) Wenning GK, Tison F, et coll. (2004). Development and validation of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS). *Mov Disord*, 19(12), 1391-1402. Version française communiquée par Tison F.
- (96) Yorkston KM. (1996). Treatment Efficacy: dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Research*, 39(5), S46-S57.
- (97) Yorkston KM, Beukelman DR. (1981). Ataxic dysarthria: treatment sequences based on intelligibility and prosodic considerations. *Journal of Speech and Hearing Research*, 46, 398-404.

ANNEXES

I. Annexe 1 : le protocole

Nom : Prénom
Date de naissance : / /
Niveau d'études : Profession :
Niveau socioculturel :

Type de l'AMS : Diagnostic : possible / probable
Date des premiers symptômes : Durée de la maladie :
Nature des premiers symptômes :

Prise en charge orthophonique : oui/ non
- Date du début de la prise en charge :
- Contenu :

Prise en charge en kinésithérapie : oui/ non
- Contenu :

Traitements (type L-dopa, antidépresseurs, autres...) :

Date de la passation : / / 2007 Durée du bilan :

Le niveau socioculturel de ces patients est défini selon les critères suivants (d'après R.GIL, 2003) (30) :

NSC1 : Illettré.

NSC2 : Sait lire, écrire et compter.

NCS3 : Niveau de fin d'études primaires (5 années de scolarisation).

NSC4 : Niveau de BEPC (9 années de scolarisation) ; ou pour les métiers manuels, niveau CAP sans spécialisation.

NSC5 : Niveau classe terminale (fin du deuxième cycle secondaire, 11 ou 12 années de scolarisation) ou pour les métiers manuels, niveau ouvrier ou artisan avec responsabilités techniques ou de gestion.

NSC6 : Niveau baccalauréat ou métiers manuels hautement qualifiés avec cursus prolongés comme les compagnons du tour de France.

NSC7 : Niveau diplôme universitaire.

1. Lecture du texte de la BECD.

Extrait de « Pierrot », de Guy de Maupassant

Temps :	Nombre de mots prononcés :
Débit (nombre de mots par seconde) :	Débit (nombre de mots par minute) :
Nombre d'erreurs :	Nombre de pauses :
Score d'intelligibilité :	Pourcentage d'intelligibilité :

2. Récit sur l'histoire en images.

Consigne : « Voici 4 images qui racontent une petite histoire. Je vous demande de me la raconter ».

Temps :

Transcription :

Nombre de mots prononcés :	
Débit (nombre de mots par seconde) :	Débit (nombre de mots par minute) :
Nombre de phrases :	Nombre de pauses :

Fonctions langagières :

Narration : /3	Pronoms : /3	Actions : /3
Surinterprétation : /3	Contresens : /3	Planification : /3

Score perceptif : /20

Grille perceptive : /140

3. Inventaire de Dépression de Beck.

Consigne : « Je vais vous poser quelques questions pour connaître votre état psychologique de ces dernières semaines. Pour chaque groupe d'énoncé, dites-moi lequel décrit le mieux votre état.»

Tristesse	<input type="checkbox"/>	Intérêt pour les autres	<input type="checkbox"/>
Découragement	<input type="checkbox"/>	Esprit de décision	<input type="checkbox"/>
Echec	<input type="checkbox"/>	Apparence	<input type="checkbox"/>
Satisfaction	<input type="checkbox"/>	Travail	<input type="checkbox"/>
Culpabilité	<input type="checkbox"/>	Sommeil	<input type="checkbox"/>
Punition	<input type="checkbox"/>	Fatigue	<input type="checkbox"/>
Déception	<input type="checkbox"/>	Appétit	<input type="checkbox"/>
Mauvaise estime de soi	<input type="checkbox"/>	Amaigrissement	<input type="checkbox"/>
Idées suicidaires	<input type="checkbox"/>	Problèmes physiques	<input type="checkbox"/>
Pleurs	<input type="checkbox"/>	Niveau d'énergie	<input type="checkbox"/>
Irritabilité	<input type="checkbox"/>	TOTAL :	/63

Interprétation de l'Inventaire de dépression de Beck

1-10: Hauts et bas considérés comme normaux.

11-16: Troubles bénins de l'humeur (mais corrections à apporter).

17-20: Cas limite de dépression clinique.

21-30: Dépression.

31-40: Dépression grave.

Plus de 40: Dépression extrême.

4. L'UMSARS.

I. ACTIVITES DE LA VIE QUOTIDIENNE

- | | | | |
|--|----|-----------------------------------|----|
| 1) Parole | __ | 7) Marche | __ |
| 2) Déglutition | __ | 8) Chutes (coter le dernier mois) | __ |
| 3) Ecriture | __ | 9) Symptômes orthostatiques | __ |
| 4) S'alimenter et manipuler les couverts | __ | 10) Troubles urinaires | __ |
| 5) Habillage | __ | 11) Troubles sexuels | __ |
| 6) Hygiène | __ | 12) Transit intestinal | __ |

TOTAL /48

II- ECHELLE D'EXAMEN MOTEUR

- | | | | |
|---|----|---------------------------|----|
| 1) Expression faciale | __ | 8) Tapotement des doigts | __ |
| 2) Parole | __ | 9) Agilité de la jambe | __ |
| 3) Oculomotricité | __ | 10) Test talon-genou | __ |
| 4) Tremblement de repos | __ | 11) Se lever d'une chaise | __ |
| 5) Tremblement d'action | __ | 12) Posture | __ |
| 6) Rigidité | __ | 13) Oscillations du corps | __ |
| 7) Mouvements alternatifs rapides des mains | __ | 14) Marche | __ |

TOTAL /56

III- HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE

- | | | | |
|-------------------------------|--------------------------|----|---------|
| Tension artérielle systolique | Couché | __ | __ |
| | Debout (2 min) | __ | __ |
| | Impossible à enregistrer | __ | |
| Symptômes orthostatiques* | Oui | __ | Non __ |

IV- ECHELLE D'INVALIDITE |__|

5. Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI).

Score total : /52

Type d'erreurs : A : /8 B : /8 C : /8 D : /8 E: /8

F: /8 G: /8 H: /8 I: /8 J: /8 K: /8

L: /8 M: /8

Tableau des contrastes phonétiques

	Contrastes phonétiques	Exemple
A	Voyelle antérieure - postérieure	la rue / la roue
B	Voyelle ouverte - fermée	des bains / dix bains
C	Voyelle labiale - non labiale	le fer / les fers
D	Voyelle orale - nasale	donna / donnant
E	Consonne initiale sourde - sonore	donna / tonna
F	Consonne médiane sourde - sonore	l'étal / les dalles
G	Changement de lieu d'articulation des fricatives	tracer / trachée
H	Changement de lieu d'articulation des occlusives	roter / roquet
I	Occlusive / fricative	des thons / des sons
J	Occlusive / nasale	basset/ masser
K	/R/ - /w/	scierie / si oui
L	Initiale complexe - simple	tracer / tasser
M	Consonne finale - rien	la roue / la rousse

6. Figure de Rey en copie.

Consigne : « Voici un dessin assez compliqué. Je vous demande de le recopier. Il faut faire attention aux proportions et surtout ne rien oublier. A certains moments, je vous donnerai un crayon de couleur différente. C'est pour me rappeler l'ordre que vous avez choisi pour la copie. Il n'est pas nécessaire de se hâter. »

Ordre des couleurs : rouge, noir, bleu foncé, rose, bleu clair, vert, marron.

Types de copie :

I : construction sur l'armature (grand rectangle puis autres éléments et détails)

II : détails enrobés dans l'armature ou diagonales avant contours

III : contour général (contour intégral sans différencier le rectangle central)

IV : juxtaposition de détails de proche en proche

V : détails sur fond confus

VI : réduction à un schème familial

VII : gribouillage (aucun élément ni forme globale)

Total : /36 (moyenne :32, écart-type :1,8)

Type de copie :

Temps :

Barème des temps de copie :

centiles	10	25	50	75	100
minutes	6	5	4	3	2

Barème des types de copie et de reproduction de mémoire :

centiles	10	25	50	75	100
type	III/IV	II	I	I	I

Score de planification:

4 : Les structures globale, externe et interne sont respectées, la figure est centrée sur la feuille, le rectangle est d'abord dessiné.

3 : La figure est contenue dans les limites de la page, la structure globale est respectée, avec de nombreux détails, le triangle droit est dessiné avant les petits détails et l'ordre des dessins n'est pas dû au hasard.

2 : La figure est contenue dans les limites de la page, le grand rectangle est présent ainsi que d'autres éléments, et l'ordre des dessins n'est pas complètement dû au hasard.

1 : Le grand rectangle est reconnaissable et l'ordre des dessins n'est pas complètement dû au hasard.

0 : Il n'y a pas d'appréciation de la structure globale de la figure et d'organisation et l'ordre des dessins est totalement dû au hasard.

7. Voice Handicap Index (VHI).

SCORE TOTAL	/120
SCORE FONCTIONNEL	/40
SCORE PHYSIQUE	/40
SCORE EMOTIONNEL	/40

8. Figure de Rey en mémoire.

Consigne : « Je vous demande de reproduire la même figure que vous avez dessinée il y a quelques minutes, mais cette fois-ci, sans le modèle. Le temps n'est pas limité. »

L'ordre des couleurs est le même.

Total : /36 (moyenne :22, écart-type : 4,9)

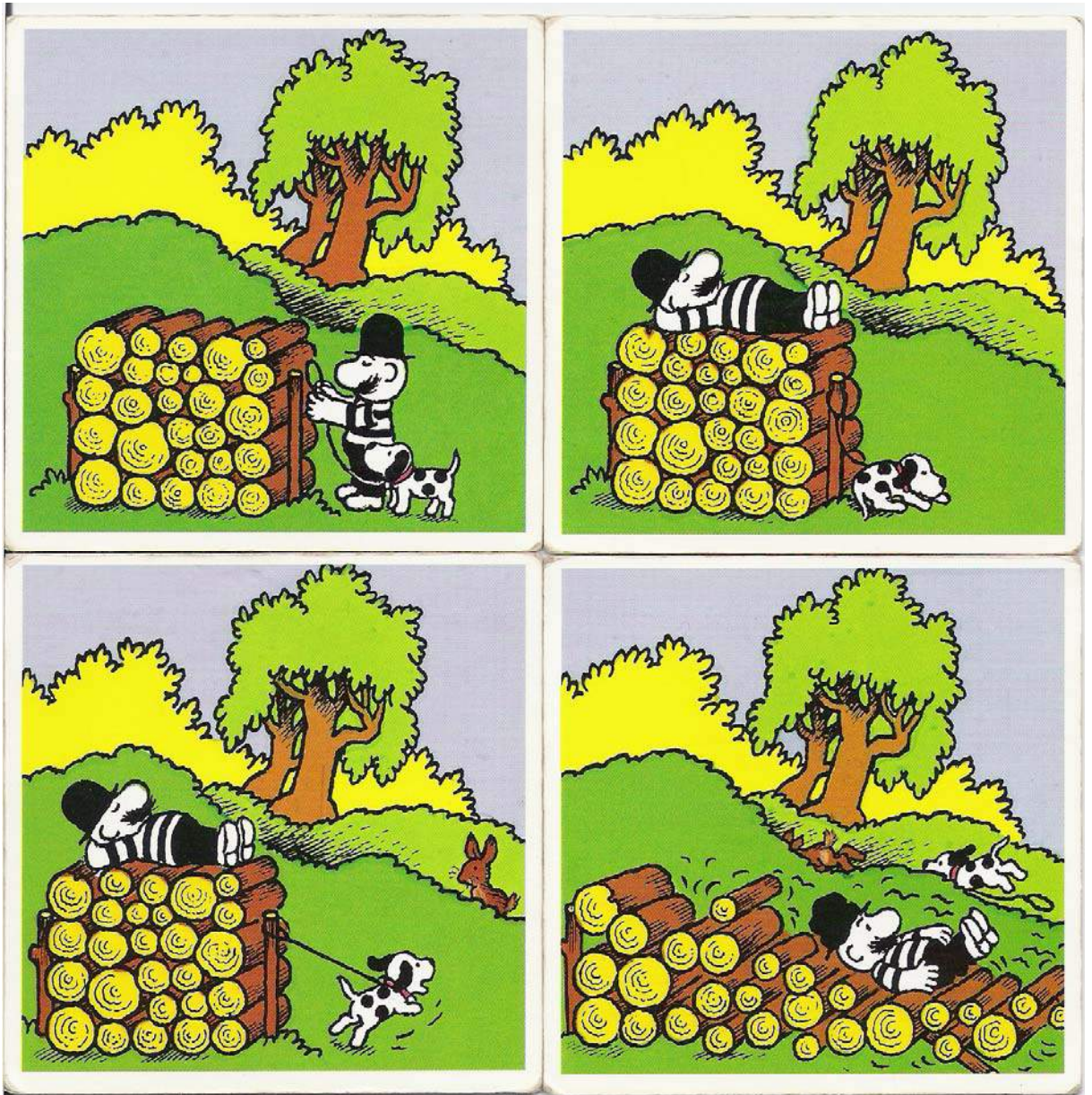
Type de copie :

Barème des types de copie et de reproduction de mémoire :

centiles	10	25	50	75	100
type	III/IV	II	I	I	I

Score de planification :

I. Annexe 2 : Histoire en images



Annexe 3 : Caractéristiques cliniques des patients

Nom	Sexe	Diagnostic AMS possible / probable	Type de l'AMS	Age	NSP	Date premiers symptômes mois / année	Durée de la maladie En mois	Nature des premiers symptômes
1	F	probable	AMS-C	56 ans	6	février-03	35	troubles de la marche, puis de l'écriture et de la parole
2	M	probable	Shy-Drager	60 ans	7	novembre-00	75	troubles équilibre, de la tension artérielle et cardiaque
3	M	probable	AMS-C	55 ans	7	juin-03	43	difficultés pour le golf
4	M	probable	AMS-C	56 ans	2	janvier-03	49	troubles de la parole et problèmes d'équilibre. Agressivité
5	M	probable	AMS-P	49 ans	5	septembre-03	40	très grande fatigue, incontinence nocturne
6	M	probable	AMS-C	60 ans	2	juin-97	113	malaises, vertiges, déséquilibre
7	M	probable	AMS-C	60 ans	6	décembre-04	26	chute après être assis, perte d'équilibre, troubles de la marche
8	M	probable	AMS-C	63 ans	6	juin-01	68	crampes au mollet
9	F	probable	AMS-C	57 ans	6	juin-93	165	déséquilibre
10	F	possible	AMS-P	67 ans	6	octobre-96	122	auriculaire qui tremblait, rigidité
11	F	probable	AMS-C	65 ans	3	juillet-99	92	déséquilibre

12	F	probable	AMS-P	87 ans	3	mai-92	178	troubles de la déglutition
13	F	probable	AMS-P	72 ans	6	juillet-03	44	vertiges
14	M	probable	AMS-C	58 ans	3	avril-05	23	bégaiement, faible intensité de la voix
15	M	possible	AMS-P	82 ans	7	mai-03	46	vertiges, hypotension
16	F	probable	Shy-Drager	66 ans	7	novembre-99	87	hypotension,équilibre,chutes, rigidité, digestion,incontinence, concentration
17	M	probable	AMS-C	56 ans	4	mai-92	178	troubles pour courir, puis marcher puis déplacements: équilibre
18	M	probable	AMS-C	51 ans	6	septembre-01	67	équilibre, chutes vers l'avant
19	F	probable	AMS-C	62 ans	4	décembre-02	51	difficultés pour diriger le mouvement des mains
20	F	possible	AMS-P	80 ans	3	février-00	85	chutes, équilibre
21	F	probable	Shy-Drager	64 ans	4	mai-99	95	équilibre, chutes (tension)
22	M	probable	AMS-C	49 ans	7	juin-04	34	équilibre, mauvaise articulation
23	F	possible	Shy-Drager	59 ans	4	août-05	18	évanouissement (hypotension)
24	F	possible	AMS-P	60 ans	4	septembre-00	79	écriture
25	M	probable	AMS-P	74 ans	7	juillet-04	33	micrographie, troubles urinaires

CARACTERISTIQUES DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS

Nom	Prise en charge Ortho / date de début	Prise en charge Ortho / contenu	Prise en charge kiné / contenu	Traitements
1	nov-04	souffle et respiration/ mémoire et attention	marche et coordination	antidépresseurs, contre la tension, antiparkinsoniens
2	mai-06	maîtrise de la respiration et de la parole lors de la lecture. Raisonnement	respiratoire	contre hypotension et troubles urinaires
3	déc-04	structurer son langage et discussion autour des symptômes	massages et équilibre	pour l'équilibre, homéopathie et ostéopathie
4	non		non	pour la thyroïde, le cœur et la circulation sanguine. antiparkinsonien
5	non		assouplissement des articulations	antidépresseurs jusqu'à fin 2006 et antidouleurs
6	juin-00	praxies et articulation	déplacement, bassin, préhension	antidépresseurs, antiparkinsonien, contre la tension, l'incontinence...
7	non		jambes, fessiers, équilibre	Antidépresseur, tension
8	déc-04	répétition, articulation, praxies.	équilibre, posture	L-dopa ne marche pas, antidépresseur, contre la tension
9	janv-07	articulation, praxies, assouplissement de la face et du cou	équilibre, tonus	contre les troubles urinaires et l'hypertension + vitamines
10	non		respiration, massages	antiparkinsonien
11	janv-02		mobilisation, massages	régulateur de tension, contre l'incontinence, vitamine E, antidépresseur
12	arrêt	(trop fatigable)	arrêt	antiparkinsonien (réponse mitigée), antidépresseur

13	mai-05	respiration, articulation, attention, écriture	respiratoire, marche	antiparkinsonien, antidépresseur, contre la tension
14	sept-06	articulation, déglutition	équilibre	aucun
15	non		non	pour la tension et la prostate
16	arrêt		mobilisation membres, respiratoire, marche	tension, antidépresseurs, RGO
17	non		arrêt	pour l'équilibre, antidépresseurs, sophrologie
18	avr-06	parole, articulation, diadococinésies, voix	jambes, équilibre, mains	antidépresseur, vasodilatateur
19	non		dos, détente	pour la tension, troubles urinaires, antidépresseur
20	non		détente, massages	antiparkinsonien
21	janv-07	respiration, voix, praxies	mobilisation des jambes, équilibre	pour cardiaque, digestion, triglycérides, vasodilatateurs, fludocortisone, pacemaker
22	sept-04	parole, praxies, écriture	marche, équilibre	aucun
23	non		jambes	modopar, pour la tension
24	juin-05	respiration, praxies, voix	barres, flexion, jambes	antiparkinsonien, tension
25	arrêt		colonne vertébrale	tension

I. Annexe 4: Autorisation

AUTORISATION

Je, soussigné(e), M....., autorise Melle Magali Martineau à me faire passer un bilan orthophonique et à utiliser les résultats pour son mémoire sur les atrophies multisystématisées en vue de l'obtention du certificat de capacité en orthophonie.

A, le / / 2007

Signature :

V. Annexe 5: Résultats des patients
--

Notations :

Pour le temps de lecture, * signifie que la lecture n'a pas été réalisée dans son intégralité. La fraction du score d'intelligibilité est alors précisée.

La présence d'une croix (x) signifie que l'épreuve n'a pas été réalisée.

Pour situer le temps de copie de la figure de Rey, le temps écoulé est toujours ramené à la minute supérieure ; ainsi, la valeur 3' signifie « entre 2 et 3 minutes ».

Epreuve/Patient	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Durée du bilan	1h10	1h30	1h15	1h20	1h10	1h15	1h	55'	1h10	1h05	1h30	1h
Lecture: vitesse (en seconde)	80	73	76	170	48	302*	45	x	65	60	x	54*
nombre de mots	131	131	131	146	131	113	132		131	131		30
débit nombre mots/min	98,3	107,7	103,4	51,5	163,8	22,5	176		120,9	131		33,6
débit nombre mots/sec	1,6	1,8	1,7	0,9	2,8	0,4	2,9		2	2,2		0,6
nombre de mots inintelligibles	0	0	0	14	0	7	0		0	0		2
score d'intelligibilité /131	131	131	131	117	131	78/85	131		131	131		21/23
pourcentage d'intelligibilité	100%	100%	100%	89%	100%	92%	100%		100%	100%		91%
nombre de pauses	34	31	42	50	31	46	24		25	23		10
HEI: temps (en seconde)	44	32	34	48	47	40	38	30	55	50	63	80
nombre de mots	69	62	62	79	99	69	96	16	98	93	5	40
débit: nombre mots/min	96,2	116,2	109,4	98,7	126,4	103,5	151,6	32	106,9	111,6	4,7	30
débit: nombre mots/sec	1,6	1,9	1,8	1,6	2,1	1,7	2,5	0,5	1,8	1,9	0,1	0,5
nombre de pauses	8	11	14	13	20	14	17	6	17	12	0	15
nombre de phrases	5	5	6	8	6	5	6	4	5	7	1	9
Score perceptif /20	8	11	9	10	1	17	2	16	9	9	20	16
Grille Perceptive /140	38	53	39	38	2	80	8	56	36	43	88	76
Qualité vocale /48	13	21	9	10	0	21	0	22	9	17	27	33
Réalisation phonétique /24	5	7	10	8	0	15	1	10	2	0	20	6
Prosodie /48	13	11	15	16	2	30	5	16	11	17	26	19
Respiration /12	4	10	0	0	0	7	1	2	0	5	7	11
Intelligibilité /4	1	1	2	2	0	3	0	3	1	1	4	3
Caractère naturel /4	2	3	3	2	0	4	1	3	3	3	4	4
IDB /63	11	18	13	39	39	30	4	24	10	21	x	22

Epreuve/Patient	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
UMSARS: score /108	19	28	27	26	31	65	18	45	23	41	88	86
I: activité quotidienne /48	7	20	11	13	16	39	8	14	11	19	38	39
II: examen moteur /56	11	7	14	12	14	32	9	29	10	21	45	42
III: hypotension orthostatique	non	oui	non	oui	oui	oui	non	non	oui	oui	oui	oui
IV: invalidité /4	1	1	2	1	1	4	1	2	2	1	5	5
TPI (/52)	49	51	51	40	47	40	52	26	50	52	22	47
A (voyelle antérieure/postérieure)	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	0	0
B (voyelle ouverte/fermée)	0	0	0	1	1	2	0	0	1	0	2	1
C (voyelle labiale/non labiale)	0	0	0	0	1	1	0	3	0	0	3	0
D (voyelle orale/nasale)	0	0	0	2	0	1	0	0	0	0	5	0
E (consonne initiale sourde/voisée)	3	1	0	4	1	2	0	5	1	0	3	1
F (consonne médiane sourde/voisée)	0	0	1	1	0	3	0	1	0	0	3	0
G (lieu d'articulation fricative)	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	2	2
H (lieu d'articulation des occlusives)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0
I (occlusive/fricative)	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	3	0
J (occlusive/nasale)	0	0	0	2	0	1	0	0	0	0	2	1
K (/R/-w/)	0	0	0	0	1	0	0	3	0	0	5	0
L (initiale complexe/simple)	0	0	0	0	1	2	0	5	0	0	3	0
M (consonne finale/rien)	0	0	0	1	0	0	0	4	0	0	1	0
Figure de Rey (C) temps	5'	3'	4'	6'	2'	7'	3'	5'	7'	4'	x	x
score /36	28,5	31	22	23	33	7,5	31	22,5	31	32	x	x
type de la figure	I	I	IV	IV	II	V	II	I	IV	I		
Planification	4	4	2	2	4	0	4	2	3	3		
VHI (/120)	60	54	28	41	6	92	9	67	43	112	x	79
physique (/40)	24	22	11	16	2	27	5	21	22	37		17
fonctionnel (/40)	9	20	10	11	2	31	0	22	12	36		34
émotionnel (/40)	27	12	7	14	2	34	4	24	9	39		28
Figure de Rey (M) score /36	9,5	23	9	4	18,5	4,5	11,5	9	13,5	7,5	x	x
type de la figure	I	I	IV	IV	II	V	I	I	IV	I		
Planification	3	4	0	1	4	0	3	2	1	1		

épreuve/patient	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
Durée du bilan	1h10	40'	45'	1h	1h15	1h40	1h	45'	1h30	55'	1h	1h05	1h
Lecture: vitesse (en seconde)	120	70	55	70	83	58	50	151*	60	77	49	79	51
nombre de mots	124	142	132	132	133	131	133	54	132	131	134	141	132
débit nombre mots/min	62	121,7	144	113,1	96,1	135,5	159,6	60,4	132	102,1	164,1	107,1	155,3
débit nombre mots/sec	1	2	2,4	1,9	1,6	2,3	2,7	0,4	2,2	1,7	2,7	1,8	2,6
nombre de mots inintelligibles	11	0	1	0	2	2	1	3	0	1	3	0	0
score d'intelligibilité /131	120	131	130	131	129	130	130	20	131	130	128	131	131
pourcentage d'intelligibilité	92%	100%	99%	100%	98%	99%	99%	87%	100%	99%	98%	100%	100%
nombre de pauses	25	27	26	29	27	28	28	35	25	36	25	33	25
HEI: temps (en seconde)	29	15	30	48	26	79	47	53	35	73	16	41	36
nombre de mots	33	39	66	84	46	82	92	50	70	171	48	78	116
débit: nombre mots/min	68,3	156	132	105	106,2	62,3	117,4	566	120	123,6	180	114,1	193,3
débit: nombre mots/sec	1,1	2,6	2,2	1,75	1,8	1	2	0,9	2	2,1	3	1,9	3,2
nombre de pauses	7	5	11	17	11	17	19	14	9	29	10	13	12
nombre de phrases	4	5	4	7	5	7	7	4	7	6	4	5	7
Score perceptif /20	12	12	4	6	7	12	1	17	8	13	5	13	8
Grille Perceptive /140	59	54	16	24	32	51	7	79	45	56	22	51	27
Qualité vocale /48	22	17	8	9	9	14	2	30	20	16	5	21	5
Réalisation phonétique /24	8	13	3	1	5	6	1	14	3	15	5	6	3
Prosodie /48	19	17	4	12	14	23	4	19	13	14	6	12	15
Respiration /12	6	2	0	0	1	3	0	9	7	6	4	7	1
Intelligibilité /4	2	2	0	1	1	2	0	3	0	2	1	2	2
Caractère naturel /4	2	3	1	1	2	2	0	4	2	3	1	3	1
IDB /63	33	18	14	12	10	23	12	25	31	17	10	22	15

Epreuve/Patient	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
TPI (/52)	43	50	51	50	50	48	52	38	52	49	50	50	50
A (voyelle antérieure/postérieure)	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
B (voyelle ouverte/fermée)	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0
C (voyelle labiale/non labiale)	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
D (voyelle orale/nasale)	3	2	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	1
E (cons initiale sourde/voisée)	2	0	0	1	0	2	0	3	0	0	1	0	0
F (cons médiane sourde/voisée)	0	0	1	1	0	0	0	3	0	0	1	0	0
G (lieu d'articulation fricative)	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0
H (lieu d'articulation des occlusives)	0	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0
I (occlusive/fricative)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
J (occlusive/nasale)	2	0	0	0	0	0	0	3	0	1	0	1	1
K (/R/-w/)	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
L (initiale complexe/simple)	0	0	0	0	1	0	0	2	0	2	0	1	0
M (consonne finale/rien)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Figure de Rey (C) temps	4'	3'	3'	3'	23'	3'	3'	x	5'	5'	8'	5'	4'
score /36	14,5	28	31	35	27	27	31		32	25	26	25	33
type de la figure	II	I	II	I	IV	I	II		II	IV	IV	I	I
Planification	3	4	3	2	2	4	2		2	3	2	3	4
VHI (/120)	57	76	15	26	2	17	8	90	57	50	23	72	75
physique (/40)	20	20	5	16	0	13	8	32	19	15	7	24	25
fonctionnel (/40)	24	22	6	8	0	0	0	34	20	20	7	27	27
émotionnel (/40)	13	34	4	2	2	4	0	24	18	15	9	21	23
Figure de Rey (M) score /36	14	23,5	20	24	14	22	14,5	x	18,5	11	11	20	24
type de la figure	II	I	II	I	IV	I	II		I	IV	IV	I	I
Planification	2	3	3	2	2	3	2		2	2	1	3	4

V. **Annexe 6: Résultats des témoins**

Témoins de	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
lecture: temps (en seconde)	53	49	46	46	53	53	59	55	52	52	47	64
nombre de mots	133	131	131	133	135	131	131	131	132	131	135	131
débit nombre mots/min	150,6	160,4	170,9	173,5	152,8	148,3	133,2	142,9	152,3	151,2	172,3	122,8
débit nombre mots/sec	2,5	2,7	2,8	2,9	2,5	2,5	2,2	2,4	2,5	2,5	2,9	2
nombre d'erreurs	0	0	0	1	1	0	1	1	0	0	0	1
nature des erreurs				oignon	oignon		ont	avait				oignon
score d'intelligibilité /131	131	131	131	130	130	131	130	130	131	131	131	130
pourcentage d'intelligibilité	100%	100%	100%	99%	99%	100%	99%	99%	100%	100%	100%	99%
nombre de pauses	29	28	24	28	28	25	32	31	31	26	25	32
HEI: temps (en seconde)	29	29	72	35	72	36	46	57	72	58	31	45
nombre de mots	88	99	143	91	195	94	93	188	214	96	86	53
débit: nombre mots/min	182,1	204,8	119,2	156	162,5	156,7	121,3	197,9	156,6	99,3	166,5	70,7
débit: nombre mots/sec	3	3,4	2	2,6	2,7	2,6	2	3,3	2,6	1,7	2,8	1,2
nombre de pauses	15	15	27	14	22	13	20	43	35	28	14	14
nombre de phrases	5	5	13	6	11	7	7	15	14	8	6	6
Score perceptif /20	0	0	1	0	0	2	0	0	2	1	0	2
Grille Perceptive /140	0	0	4	1	1	5	2	0	4	4	0	9
Qualité vocale /48	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	5
Réalisation phonétique /24	0	0	0	0	1	3	0	0	1	0	0	0
Prosodie /48	0	0	4	1	0	0	2	0	3	4	0	3
Respiration /12	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
Intelligibilité /4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Caractère naturel /4	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0
IDB /63	3	5	8	10	2	0	0	0	4	3	0	1
UMSARS:												
I: activité quotidienne /48	0	3	1	0	0	2	0	0	0	0	0	5
II: examen moteur /56	1	0	0	0	0	0	0	2	0	0	2	7
III: hypotension orthostatique	non	non	non	non	non	non	non	non	non	non	non	non
IV: invalidité /4	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	2
TPI /52	52	52	52	52	52	52	52	52	52	52	52	51
VHI /120	3	6	1	12	11	6	4	13	2	6	36	12
P /40	2	3	0	4	5	1	2	7	2	1	8	6
F /40	1	2	1	6	6	3	2	4	0	3	12	6
E /40	0	1	0	2	0	2	0	2	0	2	16	0

Témoins de	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
lecture: temps (en seconde)	48	48	65	44	55	52	48	95	57	46	53	57	60
nombre de mots	132	131	136	132	131	134	131	176	136	131	131	134	132
débit nombre mots/min	165	163,8	125,5	180	142,9	154,6	163,8	111,2	143,2	170,9	148,3	141,1	132
débit nombre mots/sec	2,75	2,8	2,1	3	2,4	2,6	2,8	1,9	2,4	2,8	2,5	2,4	2,2
nombre d'erreurs	0	0	0	0	0	1	0	2	0	1	0	0	1
nature des erreurs						oignon		le, et		ont			tranquillement
score d'intelligibilité /131	131	131	131	131	131	130	131	129	131	130	131	131	130
pourcentage d'intelligibilité	100%	100%	100%	100%	100%	99%	100%	98%	100%	99%	100%	100%	99%
nombre de pauses	27	27	27	27	27	28	29	36	24	28	28	31	27
HEI: temps (en seconde)	33	44	39	46	22	68	55	20	23	28	29	17	29
nombre de mots	70	102	83	103	71	137	139	39	60	81	68	46	69
débit: nombre mots/min	127,2	139,1	127,7	134,3	193,6	120,9	151,6	115,7	156,5	173,6	140,7	162,4	142,8
débit: nombre mots/sec	2,1	2,3	2,1	2,2	3,2	2	2,5	1,9	2,6	2,9	2,3	2,7	2,4
nombre de pauses	15	20	19	24	8	23	27	9	9	14	12	7	10
nombre de phrases	5	8	6	10	5	8	9	6	4	5	7	4	4
Score perceptif /20	0	2	0	1	0	1	0	1	1	0	2	0	1
Grille Perceptive /140	1	5	3	2	1	3	0	2	4	1	5	1	4
Qualité vocale /48	1	0	1	0	1	0	0	0	0	0	3	0	3
Réalisation phonétique /24	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0
Prosodie /48	0	3	0	2	0	3	0	2	4	1	0	0	1
Respiration /12	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0
Intelligibilité /4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0
Caractère naturel /4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
IDB /63	0	3	12	0	1	5	0	6	4	0	1	0	0
UMSARS:													
I: activité quotidienne /48	1	3	3	0	1	2	0	4	0	0	2	0	3
II: examen moteur /56	2	0	3	1	0	0	0	7	0	0	2	1	4
III: hypotension orthostatique	non	non	non	non	non	non	non	non	non	non	non	non	non
IV: invalidité /4	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
TPI /52	51	52	51	52	52	52	52	52	52	51	52	52	52
VHI /120	8	5	9	1	17	9	15	13	17	4	7	10	18
P /40	3	2	3	0	7	4	9	7	6	2	4	4	7
F /40	3	3	5	1	5	2	1	4	4	1	2	4	5
E /40	2	0	1	0	5	3	5	2	7	1	1	2	6

**Annexe 7: Récit d'après l'histoire en
images, corpus des patients**

Patiente 1 : Le [chi] euh le [pti] bonhomme et le/.. met la laisse du chien sur le/.. sur [l] tas de bois qui est fixé par une euh barre de fer/..... Le [pti] bonhomme est installé sur le tas [d] bois/.....pour faire la sieste/.....lorsque celui-ci aperçut un lapin/.....Il se sauva du piquet. Le [pti] bonhomme tomba/ ..en criant et le tas de bois s'écroula/.....Voilà, c'est tout.

Patient 2 : Félix arrive dans la forêt avec son chien/ à côté du tas [d] bois/...Il est fatigué/ il se sent fatigué./ ..Il attache son chien/...et monte sur [l] tas [d] bois/...Pendant son sommeil/.. le chien/ ..a monté la garde/ et il aperçoit un lapin/... Il tire sur sa laisse/.. et entraîne le tas [d] bois ainsi que Félix qui chute.

Patient 3 : Nestor promène son chien/ il décide de faire une sieste/ il l'attache à un piquet/ qui retient le tas. /Nestor s'allonge sur le tas pour la sieste/... Le chien/ attaché/ aperçoit un lapin/ il tire sur la corde./ En tirant sur la corde/ le tas [d] rondins s'écroulent/ Nestor avec./ Mais le chien/ sans s'émouvoir/ poursuit le lapin.

Patient 4 : C'est quelqu'un qui [s] promène dans [l] bois et et avec son chien./ Et/ .. il/ .. il veut [s] reposer attache son chien pour euh pour [s] reposer un peu/....Et [l] chien et/ ..après pour après un lapin/ .. Et il fait tomber tout [l] bois pour courir après [l] lapin/ ...[iii]/ ...[i] court après [l] lapin pour euh/[i] fait tomber [l] bois pour/ ..[i] s'attache [is] détache pour/ pour/ pour/ pour [al] lapin.

Patient 5 : Image numéro 1/ un promeneur/ avec son chien./ Le promeneur attache son chien après un tas de bois./Image numéro 2/ le promeneur est apparemment en train de faire/ euh/ une sieste sur le tas [d] bois/ son chien couché/ à ses pieds./ Image numéro 3/ on voit un lapin qui dresse les oreilles/ et le chien qui aboie après./ Le promeneur continue sa sieste tranquillement./ Image numéro 4/ le chien se sauve après le lapin/ et en se sauvant/ la laisse tire sur le tas [d] bois/ et le promeneur/ se réveille/ écroulé sur le tas [d] bois.

Patient 6 : [a ku é pi in] chien./ Là [s] pareil/ il a/ il a rangé/ son tas [d] bois/ ... et là/... Et les bouts de bois/ [d] bois/ paquet [d] bois il/ s'est défait./ Y a un lapin et puis/ un chien/ qu'a [d] la corde qui tirait parce qu'il est accroché./ Et [tokil] le chien/ quand il a vu [l] lapin il voulut rattraper [l] lapin.

Patient 7 : Bon/ dis moi Médor/ je vois là une stère de bois./ Je suis bien fatigué donc/ si tu veux bien/ je vais t'attacher au bâton qui est là/ et tu fais pas l'imbécile hein/ [paske] sinon tout [l] bois va tomber./ Et puis moi je vais faire ma petite sieste./ Mais Médor a vu un [pti] lapin/ et il voudrait bien le croquer./ Donc/ il tire à toutes forces sur sa laisse/ la laisse qui arrache le bâton/ et alors/ qu'est-ce qui [s] passe ?/ C'est qu'Alfred dégringole de la [st]/ stère.

Patient 8 : Un bonhomme/ avec un chien/ qui court/... Du bois/ empilé/... du bois empilé/ ... du bois empilé.

Patient 9 : Alors, je vois un homme qui s'approche près d'un tas de bois,/ accroche son chien/ la laisse de son chien et/ j'imagine au lieu de prendre du bois./ Deuxième euh image, /se couche dessus et dort. /Il fait beau. /Il fait beau/ et tout engage effectivement à la sieste./ Et pendant qu'il dort ce brave homme/ hein, /le chien accroché /.. à un piquet aperçoit un lapin. /Et tire dessus /tire si bien que son maître s'écroule/ et le chien réussit à se/ à se dégager du piquet/ et court après/ le lapin.

Patient 10 : Dans la campagne/ un [pti] bonhomme/ suivi de son chien./ Le [pti] bonhomme fatigué s'allonge sur un tas de bûches de bûches./ (soupir) Et le chien en fait autant./ Il est attaché/ j'arrive pas à dire. (me montre le bois)/ Le [pti] bonhomme s'endort et le chien il tire sur la corde car il veut aller [s] promener./ Mais il n'y arrive pas./ Finalement/ la corde la corde cède/ les bûches s'écroulent et le [pti] bonhomme dort toujours ne s'apercevant pas du départ du chien qui tout heureux/ part gambader dans la nature.

Patient 11 : (*rire spasmodique*) [bruits inintelligibles] (*rire spasmodique*) le [pti] garçon il a (*rire spasmodique*)[bruits inintelligibles]

Patient 12 : Comment on dit/ ... Comment on dit/ celui-là/ c'est qui ?/ C'est un bonhomme ?/(*me regardant*) Là/ c'est un chien/... Là/ y a le chien/ .. Je sais pas pourquoi/... Je sais pas/ il est/ debout/ le bonhomme est couché/ ...couché/... Voilà.

Patient 13 : C'est le chien qui/est accroché au tas [d] bois/ et il l'a fait écrouler/ ... [pask] il voit un lapin/ .. et [l] gentil monsieur/ fait sa sieste./ Voilà/ c'est tout.

Patient 14 : C'est un [pti] bonhomme qui voit un tas [d] bois/ avec son chien./ Il est au-dessus./ Le tas [d] bois s'écroule./ Ce chien il va courir après le lapin/...C'est tout [s] que [j] vois.

Patient 15 : Il iil travaille pour/ à ramasser du bois/ pour pas qu'il tient son chien en laisse [pask]./ Oh il va l'accrocher/ il se couche sur le tas de bois/ et il accroche son chien après./ Le chien/ le chien voit/ un lapin./ Il le chien essaie de courir vers le lapin/ et tout le/ tout le tas de bois s'effondre avec le bonhomme/ avec.

Patiente 16 : Nous trouvons un monsieur/ avec son chien./ Il s'arrête devant un stère de bois/ tenu par deux des piquets/ latéralement/... Il accroche son chien [aa]/ la laisse de son chien à un piquet./ Il monte sur le stère de bois pour faire un somme./ Lors de son somme/ le chien voit un lapin/... Il court/ après le lapin/ entraînant le piquet./ Le piquet ne soutenant plus le stère de bois/ [lee]/ le bonhomme s'affale/ sur le stère de bois/ qui s'écroule.

Patient 17 : Alors/ c'est/ c'est Snoopyz hein (rires)/ un copain/ euuh./ Y [aaaa]/ un monsieur qui veut monter apparemment./ Non il attache son chien./ [i] il monte sur le tas [d] bois/ il s'endort dessus./ Le chien il tire le piquet/ le tas [d] bois s'écroule.

Patient 18 : Monsieur Dupont est/ avec son chien/ Snoopy./ Il veut faire sa sieste/ et s'installe sur un tas de bois./ Pour que le chien reste dans les environs/ il l'attache à/ un piquet/ qui retient le bois. Mais Snoopy voit passer/ un lièvre/ et se met à courir après./ Il tire/ et fait si bien qu'il arrache le piquet./ Monsieur ah/ monsieur Dupont /.. Le le/ le le le tas de bois s'écroule et monsieur Dupont se retrouve en bas/ réveillé.

Patiente 19 : C'est un monsieur/ qui a l'intention de faire la sieste/ sur un tas de bois./ Qui/ il attache son chien au/ poteau qui qui retient sur chaque côté/ ça porte un nom mais je [n] sais plus./ Le chien dort parce qu'il fait la sieste./ Le brave homme est sur le tas [d] bois./ Mais voilà [k] le chien aperçoit/ je suppose un/ un lapin ou un lièvre./ Et le chien tire/ sur sa laisse/ emmène le piquet./ Le tas [d] bois/ évidemment euh/ dévale et/ le charmant monsieur aussi.

Patiente 20 : Un [pti] chien/ [pii] un/... un [pti] chien/ puis un bonhomme/ ils vont/... ils vont/ ...sur [l] tas [d] bois./ Y a un [pti] chien/ ils s'en vont/.. et [pi]/.. le bonhomme/ il veut/ ..est tombé./ Et [l] tas [d] bois/ ..Et [pil] chien il s'est sauvé.

Patiente 21 : Un monsieur se promène dans la campagne avec son chien./ Il attache euh la laisse du chien/ à une pile de bois./ Il/ s'allonge sur la pile de /de bûches/ le chien s'endort par terre./ Puis le chien aperçoit un lapin./ Il commence à/ tirer sur la pile de bois qui s'écroule./ Le monsieur tombe/ et se réveille brusquement./ Et le chien se sauve/ court après le lièvre.

Patient 22 : Alors à la première image/ celle de gauche/ de gauche /euh y a/ un monsieur on va dire/ qui promène son qui/ qui met son chien en laisse/ sur/ près d'un tas de morceaux de bois./ Et il deuxième image/ après avoir mis/ après avoir accroché le chien la laisse du chien sur un piquet/ il fait la sieste sur le morceau de bois./ Il donc le chien voit un lapin au loin/ troisième image/ et/ le monsieur fait toujours sa sieste./ Le chien commence à s'agiter en voyant le lapin mais il est trop tenu par la laisse/ accrochée au piquet... /Donc le chien arrive à se libérer de ce/ du/ piquet en fait le chien écroule le piquet./ Le monsieur de la sieste/ en haut du morceau des morceaux de bois se retrouve/ à bascule à glisser les morceaux de bois qui tombent/ comme le chien a tiré trop/ a fait partir le piquet/ en tirant sur sa laisse/ et en coursant le lapin.

Patiente 23 : Alors c'est un [pti] bonhomme qui attache son chien/ et qui se repose pour faire la sieste/ sur un tas [d] bois/ drôle d'idée./ Le chien dort/ l'homme aussi./ Soudain surgit un lapin./ Le chien court/ le tas /[d] bois s'effondre/ l'homme aussi.

Patiente 24 : Y a un monsieur avec son chien./ Le monsieur attache le chien/ en haut du piquet/ qui retient le bois./ Le monsieur monte sur le stère/ le chien dort au bout/ au bout du/ stère de bois il est attaché au piquet./ Le chien voit un lapin./ Il tire le chien mon dieu/ le tas [d] bois s'écroule/ le bonhomme/ tombe avec les rondins de/ bois et le chien s'en va/ après le lapin.

Patient 25 : C'est un monsieur qui s'approche d'un tas de bois/ d'un stère de bois/ qu'on voit souvent en forêt./ Il décide d'y faire un [pti]/ d'y faire une [ptit] sieste./ Il accroche son chien par sa laisse/ au montant qui tient le tas [d] bois/ qui lui-même ça l'arrange/ l'homme se repose./ Le petit chien remarque un lièvre à côté du tas [d] bois et bien sûr/ ah prend la fuite pour courir et rattraper l'animal./ Il court./ Le petit chien arrache le poteau qui maintenait le tas [d] bois./ Le monsieur se réveille en sursaut le tas de bois s'écroule.

**Annexe 8: Récit d'après l'histoire en
images, corpus des témoins**

Témoin de la patiente 1 : Alors euh/ c'est un petit bonhomme qui arrive avec son chien/ tenu en laisse/ et il accroche le le chien/ euh à un tas de bois./ Lui-même s'allonge sur le tas de bois/ il s'endort/ le chien s'endort./ Le chien aperçoit tout d'un coup un lapin/ et tire sur sa laisse./ Tirant trop fort pour attraper le lapin/ il euh/ et le tas de bois s'écroule/ et le chien s'enfuit/ euh coursant le lapin/. Et le [pti] bonhomme patatras tombe par terre.

Témoin du patient 2 : C'est un monsieur et son petit chien qui /de/ qui se promènent dans la nature il voit un tas de bûches. Il accroche le petit chien au tas de bûches et il décide de s'allonger pour faire sa /ptit/ sieste en haut du tas /d/ bûches. Le chien dort à ses pieds. Puis tout à coup, le chien voit arriver un lièvre. Il aboie, il aboie, il tire sur sa laisse, il tire il tire il tire et [brong badabong] toutes les bûches s'écroulent, avec le /pti/ monsieur dessus et le chien court après le lièvre.

Témoin du patient 3 : C'était Dupont./ Dupont promenait son chien après avoir bien mangé et bien bu/..... Comme il/..... il avait envie de faire sa sieste/ il attacha le chien/ à un poteau qui tenait une st/. un stère de bois./ Il monta sur le stère et s'allongea./ Et le chien/ attaché au piquet qui tenait le le tas de bois/ s'endormit./ A 3 heures de l'après-midi/ Dupont dormait toujours./ Il était pas allé au travail./ Le chien commençait à se réveiller/ quand/...comme il/... que le temps lui paraissait long/ et qu'est-ce qu'il voit à l'horizon ?/ un lapin./ Donc le chien aboie/ tire sur sa corde/ veut attraper le lapin/ et fait tomber le piquet qui tient le tas de bois./ Le tas de bois s'écroule/ et Martin tombe/ roule sur le bois et roule par terre./ Et le chien essaye de rattraper le lapin.

Témoin du patient 4 : C'est un monsieur qui [s] promène euh/ apparemment dans/ en campagne/ avec son chien./ Il l'accroche après une un piquet/ qui tient un /un tas [d] bois./ Il monte dessus ce monsieur/ et il s'endort./ Le chien [sa] s'est s'est couché/ il dort également. D'un seul coup le chien aperçoit un lapin/ il se met à tirer sur le/ le piquet tout en aboyant/ et [s] qui fait [s] qui arrache le piquet./ Tous les/ tous les morceaux [d] bois s'écroulent réveillant [l] monsieur.

Témoin du patient 5 : Donc dans la première photo on voit un monsieur avec un chapeau/ qui vient euh/ qui cherche euh/ apparemment un un emplacement pour attacher

son chien qui est en laisse/ et donc il trouve une stère de bois./ Le monsieur donc attaque attache son chien à un pieu/ à un pieu./ Et puis donc il décide de de faire la sieste sur la stère de bois./ Donc pour l'instant/ tout [s] passe bien/ il a l'air d'être tranquille./ Et puis tout à coup/ y a un lapin là qui [s] présente euh derrière [l] talus/ il pointe il pointe le bout du nez./ Le chien donc il est euh/ il est amusé par amusé par [l] lapin./ Donc il a envie d'aller jouer ou de [l] mordre je [n] sais pas./ Et du coup donc le chien se met à tirer sur la laisse./ Il arrache le pieu./ Et puis le [pti] bonhomme avec le chapeau eh ben/ qui était placé sur le dessus de la stère de bois eh [be]/ il vient s'écrouler au sol le chien se sauve et il court après [l] lapin./ Et le lapin donc on [l] voit partir après [l] talus.

Témoïn du patient 6 : Alors je sais pas/ c'est un monsieur ou un monsieur Jacques hein/ qu'a un tas [d] bois [i] regarde son tas [d] bois avec son chien/...euh là/ [is] repose [pask] il est fatigué hein/ il dort./ Il monte sur le tas [d] bois il dort et le chien est couché [is] repose aussi/.. . Alors là/ le monsieur dort toujours/ et le chien/ qu'est-ce qu'il voit ?/ un lapin alors il aboie./ Et puis bien sûr il renverse le tas [d] bois sur lequel est couché le monsieur./ Et le chien s'en va courir après [l] lapin.

Témoïn du patient 7 : Un brave homme qui se promenait/ en campagne/ aperçoit un une stère de bois./ Comme il est accompagné par son chien/ il attache celui-ci à un piquet/ qui [r]tenait donc le bois./ Puis il grimpe sur euh le tas [d] bois/ et s'endort./ Soudain/ un lapin passe au loin/ le chien l'aperçoit/ aboie/ veut s'élancer vers le lapin/ tire/ sur sa corde et à force de tirer donc/ il arrache le piquet/... et le brave homme/ .. tombe/ ..[s]/.. et se retrouve par terre./ Toutes les bûches n'étant plus retenues.

Témoïn du patient 8 : Un brave homme qui attache son chien/ devant un tas [d] bois./ Euh bon/ je sais pas pourquoi il l'attache là/ mais il a certainement une raison./ Hein./ Voilà./ Bah/ c'est vrai que maintenant effectivement je comprends pourquoi il l'attache là parce que lui/ il veut dormir sur le tas [d] bois/ et pour pas que le chien se sauve/ à mon avis./ Ah/ ça y est/ bah lui il dort tranquillement/ et le chien se met/ à japper/ il jappe un chien hein ?/ [j] sais pas [s] qu'il a vu./ Ah/ effectivement/ il a vu un lièvre/ mais pas [d] chance/ il est attaché/ alors/ il tire il tire il tire/ sur le piquet/ a oui ah oui./ Il va [pt] être s'étrangler./ Ah bah/ résultat/ il a gagné parce qu'en fin de compte/ il a fichu le piquet par terre./ Il a pu se libérer./ Il a pu chasser le lapin./ Ah mais le pauvre homme qui dormait là-haut/ lui il va pas être bien./ Il va avoir mal au dos./ Voilà./ Il est tombé./Voilà/ bah/ je vois pas grand chose de plus.

Témoin de la patiente 9 : C'est l'histoire d'un monsieur/ qui a un chien et un joli chapeau noir./ Il attache la laisse du [s] chien à un piquet./ Le piquet lui-même est derrière un gros tas [d] bois/ et derrière le monsieur/ y a deux gros arbres/ on est à la campagne./ Dans la case suivante/ le monsieur a décidé/ maintenant que son chien est bien attaché/ de s'endormir sur le tas [d] bois./ Et hop!/ Un [pti] roupillon!/ Mais à ce moment là/ le chien voit un joli lapin/ surtout il a des grandes belles oreilles/ et le chien tire sur la laisse/ et aboie./ Mais son maître dort toujours./ A ce moment là/ le chien tire encore plus sur la laisse/ et le piquet auquel le chien était rattaché/.. s'en va/ tombe./ Le chien court de plus belle après le lapin,/ et tout le tas [d] bois auquel est rattaché le piquet./ Et ben le tas [d] bois/ [ooooo]/ pauvre monsieur qui dormait sur le tas [d] bois/ il est réveillé en sursaut/ tous les rondins sont en train de s'écrouler./ Que voilà un réveil bien abrupt pour un monsieur qui dormait d'un si bon sommeil./ ..Le chien arrivera-t-il à attraper [l]/ quand même le lapin ?/ Quelle histoire !

Témoin de la patiente 10 : Un [pti] bonhomme/ se promène dans la forêt/ avec son [pti] chien./ Il a envie [d] se reposer/ donc/ il accroche/ euh/ la laisse du chien à/ un/.. un/.. morceau de/.. bois qui tient la stère de bois./ Il s'allonge/ sur la stère de bois/ se repose./ Le chien fait de même./ Soudain/ le chien aperçoit un lapin./ Il/ il aboie/ fortement et/ il arrive à se sauver./ Il court après [l] lapin/ et entraîne avec lui le rondin de bois/ qui fait écrouler/ tout le stère./ Le [pti] bonhomme/ se réveille un peu/ affolé.

Témoin de la patiente 11 : Alors l'histoire de [s] que [j] vois/ c'est un maître qui attache son chien après la barre euh/ qui tient les troncs d'arbres bien sûr/ bien sûr pour s'y reposer et [pi] le chien également/... Ah il continue./ Ah le chien voit un [pti] lapin./ Oh/ le monsieur ça l'effraie pas hein/ mais le chien si un peu./ Et hop tous/ tous les troncs sont tombés./ Le chien s'est/ est parti/ s'est détaché et puis/ lui a été réveillé.

Témoin de la patiente 12 : Alors/ je vois un [pti] chien/ avec son bonhomme./ Ils se promènent/ dans le bois.../Le chien voit un/ un lapin./ Il aboie/ il/ aboie très fort/. Il tire sur sa laisse et fait tomber le le /euh/ tas de bois./ Tout le bois est par terre/ et le le bonhomme aussi.

Témoin de la patiente 13 : Un petit bonhomme est accompagné [d] son chien en laisse/ il veut grimper en haut de/ ... bûches/ accrochées les unes/ sur les autres./ En fait/ ils sont dehors sur les bûches/ le chien à ses pieds/.. Mais le chien se réveille/ il tire sur les bûches/ ... Les bûches s'écroulent/.. Et le petit bonhomme se trouve/ complètement par terre/ sur les bûches/ et/ le chien s'en va en courant.

Témoignage du patient 14 : Alors sur le premier dessin/ donc/ le monsieur arrive avec son chien/. Il attache la sèche/ euh la laisse à un poteau qui tient une stère de bois./ Ensuite/ le [s]chien se couche et dort./ Le monsieur grimpe sur la stère de bois/ s'allonge et dort./ Ensuite la monsieur dort toujours./ Le chien voit euh voit un lapin./ Alors donc/ il se met à aboyer/ tire sur sa [lèch]./ Il tire tellement sur sa laisse/ que le euh/ toutes les bûches de bois tombent/ et le monsieur est réveillé/ en glissant sur les /bûches en bois et le chien/ court après le lapin.

Témoignage du patient 15 : Un moustachu bah/ vient faire un [pti] tour dans son/ dans son pré je suppose/ et il a décidé qu'il allait / faire une petite sieste./ Il attache son chien/ et s'allonge tranquillement/ sur des rouleaux de bois./ Pas terrible/ j'aurais plus couché sur l'herbe/ pourquoi pas./ Et il s'endort./ Et pendant [s] temps là/ le chien aperçoit un petit lapin./ Alors/ là/ il a tiré sec/ sur la corde/ et le/ le stère de bois s'est écroulé.

Témoignage de la patiente 16 : Mr Lefèvre et son chien/ se promenait dans un bois./ Tout à coup/ devant eux/ on aperçut un tas de bois./ Mr Lefèvre attacha son chien./ Mais il avait envie de faire/ un somme./ Et le chien également./ Tout était bien calme./ Tout à coup/ le chien/ qui était donc attaché/ aperçut un lapin/ et naturellement voulut courir après lui./ Mais/ alors/ monsieur alors/ le chien entraîna le tas de bois/ et Mr Lefèvre qui faisait sa sieste tomba./ Le chien se détacha/ et courut après donc le lapin./ Le tas de bois était tout défait/ et le monsieur bah/ euh va se réveiller certainement (*rires*).

Témoignage du patient 17 : Donc/ c'est un monsieur qui promène son chien et qui/ il l'attache au tas [d] bois/ pour pouvoir se reposer./ Mais pour se reposer il monte sur le tas [d] bois./ Et et il est endormi./ Et d'un seul coup le chien voit un lapin./ Et alors il veut il veut attraper [l] lapin il tire il fait écrouler [l] tas [d] bois/ et le monsieur se réveille.

Témoignage du patient 18 : Bon sur la première image on voit arriver un homme avec son chien./ Euh/ il cherche euh/ à mettre euh/ mettre donc le chien euh euh/... sur un euh/ enfin à à attacher le chien /voilà donc il attache le chien euh./ Deuxième image euh/ le chien est/ est tranquille./ Notre bonhomme est monté sur euh/ sur la stère de bois et il est tranquille aussi/ il se relaxe./ Troisième photo/ on voit arriver un un lapin./ Le chien donc euh/ enfin enfin se réveille et veut courir pour attraper le le lapin./ Il tend il tend il tend tellement sa laisse que elle craque./ Ca fait tomber tous tous les morceaux/ tous les morceaux de bois par terre notre petit/ notre petit bonhomme donc se retrouve sur le sol/ et le chien court après le lapin.

Témoin de la patiente 19 : Le chien/ le chien/ moi [j]dis que par/ par une belle journée/ euh/ euh/ un [pti] bonhomme est décidé [d] se promener avec son chien/ euh/ dans la campagne./ Et il arrive/ il trouve un joli tas [d] bois qu'il/ qui/ qui/ qui l'intéresse pour pouvoir y faire une petite sieste./ Il accroche son chien et il s'endort tranquillement avec le chien./ Mais d'un coup voilà l'apparition d'un lapin !/ (*rires*) o je je racontais des histoires aux filles mais là../ Et le chien vit le lapin !/Et le chien ne voulut plus dormir/ et se mit à courir après le lapin et/ et/ et en tirant sur la laisse/ tira sur le tas de bois qui s'écroule/ euh/ qui s'est qui s'est écroulé/ qui s'écroula/ qui s'[ecrouli]./ (*rires*) Voilà.

Témoin de la patiente 20: Un homme au chapeau attache son chien/ à une stère de bois./ L'image est verte/ verdâtre./ Il dort./ Son chien aperçoit un lapin/ et s'enfuit./ L'homme tombe./ Cette histoire ne m'intéresse pas/ ça me déplaît.

Témoin de la patiente 21 : C'est une personne quii/ qui [s] promène et qui a attaché son chien./ Eeeet/ pour se [r]poser en fait./ Et puuuuuu euh/ pendant qu'il dormait bah/ le chien a vu un lapin./ Et puis leeeee ba/h le chien en en voulant se sauver le le tas [d] bois est/ .. dégringolé et puis le monsieur [i] s'est réveillé.

Témoin du patient 22 : Donc/ c'est un [pti] homme qui/ [s] promène/ il vient attacher son chien/ au stère de bois./ [is] couche sur le haut du stère de bois/ [i] fait la sieste/ son chien aussi./ Y a un lapin qu'arrive./ Le chien [s] met à aboyer./ Comme il tire fort sur la corde/ il fait tomber la cale du stère de bois/ s'en va après le lapin/ et le monsieur/ [is] retrouve parmi les rondins [d] bois/ écroulé par terre.

Témoin de la patiente 23 : Alors c'est l'histoire d'un monsieur qui/ promène son chien en laisse./ Il décide de faire une sieste./ Il veut dormir./ Il accroche son chien à/ à un tas de bois/ l'homme s'endort./ Mais alors le chien voit un lapin qui passe./ Il veut l'attraper court/ et tire/ et tire sur sa laisse./ Le tas de bois s'écroule/ et le monsieur avec.

Témoin de la patiente 24 : C'est un monsieur quiiii/ attache son chien./ Et puis ah bah tout [l] monde fait la sieste/ le monsieur le [pti] chien./ Euh/ le monsieur dort toujours mais le [pti] chien voudrait bien partir./ Il est parti et/ le tas [d] bois s'est écroulé.

Témoin du patient 25 : C'est un brave homme avec son chien, qui euh/ comment qui/ euh comment je pourrais dire/ .. qui se prépare un lit sur un stère de bois./ Mais il attache le chien après le piquet qu'il avait mis [d]vant./ Le chien/ l'image 3/ le chien voit un lapin et/ naturellement il va courir après [l] lapin./ Et tout s'écroule/ le monsieur se retrouve par terre.

**Annexe 10: Evaluation des fonctions langagières dans la
narration d'histoire en images pour les témoins**

Témoïn	Narration	Pronoms	Actions	Surinterprétation	Contresens	Planification	Total /18
1	0	1	0	1	0	1	3
2	1	0	0	1	0	1	3
3	0	0	1	0	0	1	2
4	0	0	0	0	0	1	1
5	1	0	2	0	0	1	4
6	0	1	0	0	0	0	1
7	0	0	1	0	0	0	1
8	1	0	1	1	0	1	4
9	0	1	0	0	1	1	3
10	0	0	1	0	0	0	1
11	2	0	2	1	0	0	5
12	0	0	2	0	0	1	3
13	0	0	1	0	0	1	2
14	0	0	1	1	0	2	4
15	0	0	0	0	0	1	1
16	1	1	1	0	0	1	4
17	1	0	0	0	0	0	1
18	2	0	1	0	0	1	4
19	0	0	0	0	0	0	0
20	0	1	1	0	0	1	2
21	1	1	0	0	0	1	2
22	0	1	0	0	0	0	1
23	1	0	1	0	0	1	3
24	1	0	2	0	0	1	4
25	0	0	1	0	0	0	1

Résumé :

Ce mémoire a pour but de proposer un protocole d'évaluation des troubles de la parole et du langage dans les atrophies multisystématisées (AMS). Nous recherchons également la corrélation de ces troubles avec l'état psychologique et l'évolution de la maladie du patient. Nous avons étudié 25 patients, appariés à des sujets témoins. Nous voulons ainsi comparer les résultats obtenus pour pouvoir présenter les troubles orthophoniques consécutifs à l'AMS. En conclusion, notre étude a montré que les troubles de la parole ainsi que ceux de la programmation langagière et visuo-constructive sont présents dans l'AMS et touchent moins les patients Shy-Drager que les autres formes cliniques de la pathologie. Les troubles de la parole et du langage sont corrélés à l'évolution de la maladie mais seule l'atteinte de l'intelligibilité est corrélée à la dépression.

Abstract :

The aim of this study is to propose an evaluation protocol of speech and language disorders in multiple system atrophy (MSA). We have also investigated the correlation between these disorders and the psychological state of the patient and the evolution of the patient's disease. We studied 25 patients, appeared to controls. We want to compare the two sets of results in order to uncover speech therapy disorders consecutive to MSA. To conclude, our study has shown that speech and language and visuoconstructive programming disorders are present in MSA and affect fewer Shy-Drager patients than others clinical subtypes of disease. Speech and language disorders are correlated with disease evolution but only intelligibility disorders are correlated with depression.

Mots-clés :

Atrophie Multisystématisée – Dysarthrie – Parole - Langage – Evaluation

Nombre de pages :

Nombre de références bibliographiques : 96