

Orientation de la prise en charge orthophonique dans les pathologies neurodégénératives

Anne RITTIÉ-BURKHARD, orthophoniste

E.A n°3797, HDJ Neurogériatrie CHU REIMS
Cabinet d'orthophonie 15 rue Coquebert 51100 REIMS

L'orthophoniste

- Certificat de Capacité d'Orthophonie en 4 ans postbaccalauréat
- Exercice salarié / libéral / mixte
- Dépistage, bilan, éducation précoce, rééducation des troubles de l'articulation, la phonation, la parole, de la déglutition, du langage oral et écrit, du calcul ... chez les enfants, adolescents et adultes.

Introduction

Les troubles du langage :

- Démence frontale,
- Aphasie Primaire Progressive,
- Démence Sémantique,
- Démence de Type Alzheimer

Modalités de PEC orthophonique dans les démences

Orthophonie et maladie de parkinson

Description des troubles du langage dans certaines démences

La démence frontale

Atteinte progressive des capacités de communication verbale et non verbale

- Modification de l'incitation verbale ++
(inhibition ou désinhibition)
- Fluence du discours intacte ou augmentée
- Persévérations verbales et idéiques
- Anosognosie

La démence frontale

- Perte des règles sociales de communication
 - déficit d'initiation,
 - absence de réponses aux questions,
 - connotation sexuelle du discours ++,
 - tutoiement,
 - non respect des tours de parole ...

La démence frontale

Préservation

- des capacités sémantiques
- de la lecture à haute voix
- de la répétition
- de la compréhension orale et écrite

Le syndrome de Mesulam

- Troubles langagiers purs supérieurs à deux ans d'évolution avec préservation des activités quotidiennes sans atteinte cognitive (non verbale)

Le syndrome de Mesulam

- 2 formes : fluente et non fluente
 - Forme fluente → démence sémantique
 - Forme non fluente → aphasie primaire progressive
- Evolution souvent démentielle

L'aphasie primaire progressive

Stade débutant

Déficit d'accès au lexique isolé

- En expression orale spontanée
- En narration orale sur image
- Plainte du patient ++

L'aphasie primaire progressive

- Incitation et fluence verbales réduites
- Informativité : correcte
- Accès au lexique : anomie (temps de latence)
- Syntaxe : simplifiée

L'aphasie primaire progressive

Stade débutant (suite)

- Dénomination orale d'images
 - temps de latence,
 - auto indiçage,
 - verbes < noms,
 - vivants < non vivants,
 - bonne sensibilité à l'ébauche orale
- Fluence verbale catégorielle et littérale

Différences APP & DTA

- MENDES MF & Coll. 2003
- 45 sujets
- 15 APP / 15 DTA débutante à modérée / 15 contrôles
- Fluence verbale, Boston Naming Test, Batterie d'Aphasie incluant 1 épreuve d'articulation
- *Mendez MF, Clark DG, Shapira JS et al. Speech and language in progressive non fluent aphasia compared with early Alzheimer's disease, Neurology. 2003 Oct 28;61(8):1108-13*

Différences APP & DTA

- > chez APP :
 - Réduction de la fluence verbale
 - paraphasies phonémiques, néologismes
 - Difficulté de répétition de phrases
 - Réduction de la longueur des phrases
- *Mendez MF, Clark DG, Shapira JS et al. Speech and language in progressive non fluent aphasia compared with early Alzheimer's disease, Neurology. 2003 Oct 28;61(8):1108-13*

L'aphasie primaire progressive

Stade modéré

Extension des troubles du lexique
phonologique

- Anomie + marquée, en spontané, en dénomination orale
 - paraphasies sémantiques
 - Paraphasies phonémiques
 - EO - efficace

L'aphasie primaire progressive

- Informativité réduite
- Stéréotypies verbales
- Difficultés pour les transpositions orales

L'aphasie primaire progressive

Stade modéré

- Apraxie bucco faciale
- Agrammatisme
- Souvent préservation des capacités à l'écrit

L'aphasie primaire progressive

Stade avancé

Aphasie globale

- Capacités de communication orale très réduites (mutisme)
- Communication non verbale préservée

L'aphasie primaire progressive

- Trouble de la compréhension syntaxique
- Capacités de langage écrit réduites
- Extension à d'autres fonctions cognitives ++

La démence sémantique

Perte sémantique ++

5 critères (Shallice 1987)

1. Constance de l'erreur
2. Préservation d'informations génériques et perte d'attributs spécifiques (☞ paraphasies sémantiques hyperonymiques)

La démence sémantique

3. Perte de l'indiçage sémantique

4. Effet de la fréquence des mots dans la langue

- (Kremin : effet de l'âge d'acquisition >)

5. Indifférence au rythme de présentation

La démence sémantique

- En spontané et en narration
 - augmentation de la fluence,
 - perte d'informativité,
 - anomie sévère,
 - discours égocentré,
 - perte des connaissances culturelles

La démence sémantique

- En dénomination orale et écrite
 - paraphasies sémantiques
 - puis paraphasies verbales
- En lecture à haute voix (mots irréguliers)

La démence sémantique

- En désignation et appariement mot-image
 - erreurs sémantiques
 - puis visuelles
 - puis neutres
- En appariement sémantique d'images ou de mots
 - incapacité à retrouver le lien sémantique

La démence sémantique

- Fluences verbales catégorielles < littérales
- Utilisation des objets dans la vie de tous les jours
- Anosognosie

La Démence de Type Alzheimer

Troubles du langage

- ≠ précoces dans MA (ou Alzheimer atypique)
- ≠ plainte du patient
- < troubles mnésiques et DTS
- Présence quasi-constante

La D. T. A

- ✓ Age précoce de début de maladie (Seltzer & Sherwin 1983)
- ✓ Forme familiale
- ✓ Troubles hétérogènes : variation des atteintes neuropathologiques
- ✓ Rapidité de l'évolution

Critères rapidité d'évolution de la D. T. A

- O'HARA & coll. 2002
- 1062 patients DTA
- MMSE -3 pts / an
- Etudes des variables indépendantes au bilan initial

- *O'HARA, THOMPSON, KRAEMER & al. Which Alzheimer patients are at risk for rapid cognitive decline ? J Geriatr Psychiatry 2002 Winter; 15(4):233-8*

Critères rapidité d'évolution de la D. T. A

Lors du bilan initial :

- Aphasie modérée à sévère
- Age $<$ ou = 75 ans
- MMSE $>$ 7 (... !!)
- *O'HARA, THOMPSON, KRAEMER & al. Which Alzheimer patients are at risk for rapid cognitive decline ? J Geriatr Psychiatry 2002 Winter; 15(4):233-8*

La D. T. A

Stade débutant

- + ou - manque du mot en spontané
 - + chez Hodges & Patterson 1992,
 - temps de latence,
 - « truc » « machin »

La D. T. A

- Norme faible en :
 - Dénomination orale sur images et sur définitions (temps de latence)
 - Fluence verbale catégorielle (vivants < non vivants)
 - Appariement sémantique d'images

La D. T. A

Stade débutant

- Agraphie lexicale sur mots ambigus avec des erreurs phonologiquement correctes sans effet de classe
- Difficulté de compréhension de mots abstraits

La D. T. A

Stade débutant

- Pas d'atteinte de la lecture à haute voix, de la répétition et de la compréhension orale
- Pas d'atteinte de la fluence du discours
- Absence de perturbation articulatoire, phonémique ou syntaxique

La D. T. A

Stade modéré

Aggravation des troubles lexicaux

- Nombreuses persévérations verbales et idéiques en spontané
- Anomie plus marquée en dénomination orale et en narration orale

La D. T. A

Stade modéré

En dénomination orale :

Essentiellement paraphrasies
sémantiques

(Hodges, Salmon & Butter 1991)

La D. T. A

- Déficit en fluence verbale
- Catégorielle < littérale (Salmon & al. 1999)
- Diminution du nombre d'items atypiques par catégorie

La D. T. A

Stade modéré

- Trouble sémantique
 - Absence d'efficacité de l'indigage sémantique en dénomination orale
 - Noms < verbes
 - Effet catégorie spécifique aux vivants
 - Erreurs visuelles
 - Trouble d'appariement sémantique d'images ou de mots

Trouble sémantique ou d'accès au lexique ?

- Hilaire et Croisile 2002
- 19 SC et 19 DTA 3 stades : minime (DMi), léger (DL) et modéré (DMo)
- Dénomination de 64 images
- Si Nb énoncés référentiels > modalisants : pas d'atteinte sémantique
- *Hilaire & Croisile Détérioration lexico-sémantique et maladie d'Alzheimer : à propos des énoncés référentiels, 6th international congress of the international Society of Applied Psycholinguistics, 28 June-1 July 2000, Caen*

Trouble sémantique ou d'accès au lexique ?

- Perf // stade de démence
- Nb de mots produits > chez DL et DMo
- DL > énoncés référentiels
- DMo > énoncés modalisants

Trouble sémantique ou d'accès au lexique ?

- Conclusion :

DTA débute par difficulté d'accès puis
perte des infos sémantiques

- en 2 temps :

- Représentations symboliques collectives
- Représentations individuelles

La D. T. A

Stade modéré

- Atteinte de la voie lexicale de lecture
 - régularisation des mots irréguliers
- Agraphie de + en + globale

La D. T. A

- Déficit de la compréhension syntaxique de phrases

- ↳ // Déficit de la mémoire de travail verbale

La D. T. A

Stade modéré

- Trouble de la syntaxe en expression
 - Simplification des structures syntaxiques
 - Utilisation de pronoms sans référents explicites
 - Désorganisation des tournures syntaxiques dans la phrase

La D. T. A

Stade modéré

- Restent préservées
 - Capacités articulatoires
 - Capacités phonologiques
 - Répétition
 - Lecture à haute voix de mots réguliers et logatomes

La D. T. A

Stade avancé

- Expression orale très peu informative, incohérente
- Discours persévératif ++ et écholalie
- Puis évolution vers mutisme complet
- Troubles importants de la compréhension

La D. T. A

Stade avancé

- Expression écrite impossible
- Restent préservées :
 - Capacités de répétition de mots simples
 - Lecture à haute voix de quelques mots réguliers très fréquents

Conclusion

- Présence de troubles du langage dans toutes ces démences
 - Variabilité des atteintes interpathologiques et intrapathologiques
 - Important de situer la maladie → bilans de langage évolutifs réguliers et complets

Modalités de prise en charge orthophonique dans les démences

Les objectifs

- Proposer une stimulation cognitive pour :
 - Stabiliser l'évolution en complément d'un traitement médicamenteux
 - Adapter les capacités du patients au fur et à mesure que la maladie évolue
 - Expliquer et soutenir le patient et son entourage dans sa vie quotidienne

Quels moyens ?

- Stimulation cognitive
 - Exercices adaptés au niveau du patient à ses troubles et à ses préoccupations
 - Exemple :
 - pour la mémoire : travail de facilitation des stratégies (encodage, récupération), travail d'amélioration de l'apprentissage grâce aux fonctions préservées
 - Pour le langage : thérapie sémantique
- Aides techniques
 - Mise en place de béquilles mnésiques etc... en fonction des besoins

A partir de quand, jusqu'à quand ?

- Prise de conscience des troubles par le patient = important ++
- Investissement du patient et du thérapeute
- 1 à 2 fois par semaine
- Jusqu'à ce que les modalités de la prise en charge ne soit plus envisageables

Comment prescrire ?

- Prescription médicale obligatoire
- « Bilan orthophonique et rééducation si nécessaire »
 - Il n'est plus utile de prescrire un nombre de séances
 - Possibilité d'indiquer la fréquence de la PEC
 - « Urgent » ≠ 15j post DEP
 - A domicile

Conclusion

- Motivation du patient et du thérapeute
++
- Formation importante pour le thérapeute
 - Contenu de la stimulation
 - Encadrement de telles maladies

La maladie de Parkinson et l'orthophonie

The background is a solid teal color. In the lower half, there is a faint, semi-transparent silhouette of a hand holding a pen, positioned as if about to write. The text is centered in the upper half of the image.

La Maladie de Parkinson

- Trouble de la parole et de la voix chez 75 à 89 % des MP
- Dysphagie chez 95 %
- Traitements anti-parkinsoniens améliorent peu (pas) ces troubles
- Prise en charge orthophonique chez 2% de ces patients

La dysarthrie parkinsonnienne

- Dysarthrie hypokinétique
 - Altération prosodique
 - ↓ Variations de la hauteur, accentuation, modification du timbre ► VOIX MONOTONE
 - Variabilité d'intensité vocale
 - Irrégularité du débit avec accélérations paroxystiques (bradyphrémie paroxystique)
 - Trouble articulaire
 - Episodes de blocages (palilalie)

La prise en charge orthophonique dans la MP

- Prise de conscience des troubles de la parole
- Conseils sur les troubles de la déglutition
- Travail de rééducation de la dysarthrie (articulation, variations de débit ...)

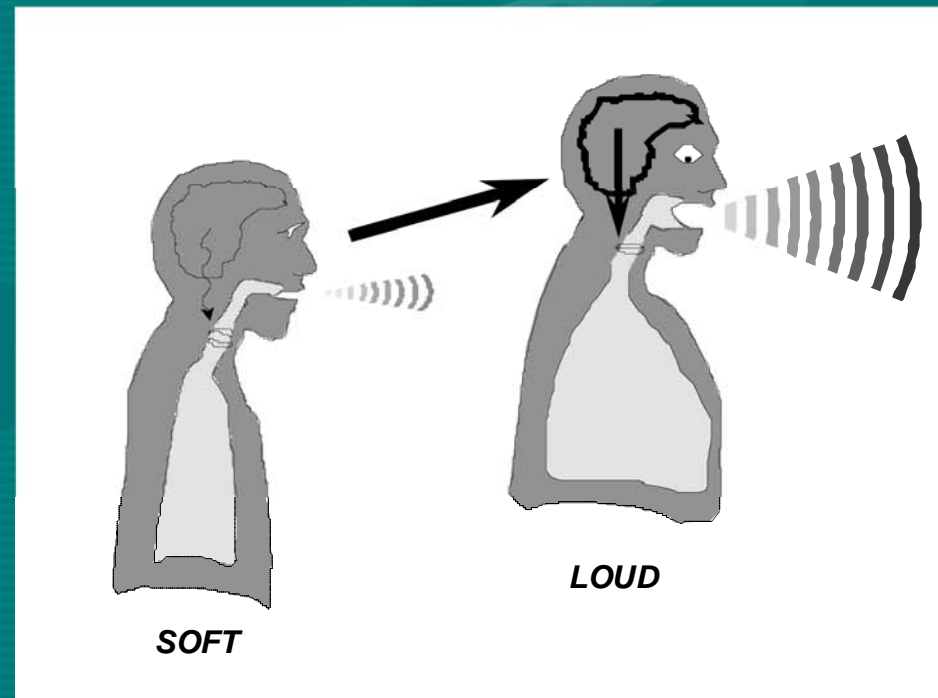
Une méthode de rééducation intéressante : la LSVT

Lee Silverman Treatment Voice

L. Ramig

La méthode de Lee Silverman

- Difficultés à effectuer des tâches complexes simultanées
- Augmentation de la puissance vocale entraîne une amélioration de l'articulation



La méthode de Lee Silverman

- Focalisation sur la voix
- Effort intense sur une tâche simple
- Travail quotidien (16 séances en 4 semaines)
- Appropriation de la méthode par le patient
 - ⇒ *Calibrage et feedback*
- Quantification

LSVT : Étude française

- Création d'un premier réseau d'orthophonistes en Normandie (2000)
 - Étude pilote sur la LSVT : 24 patients
- Évaluation standardisée : Service de Neurologie au CHU de Rouen
 - Examen neurologique, analyse clinique/acoustique de la parole
 - 2 fois avant l'orthophonie (EV1, EV2)
 - 2 fois après l'orthophonie
 - ⇒ Immédiatement : EV3
 - ⇒ A 6 mois : EV4

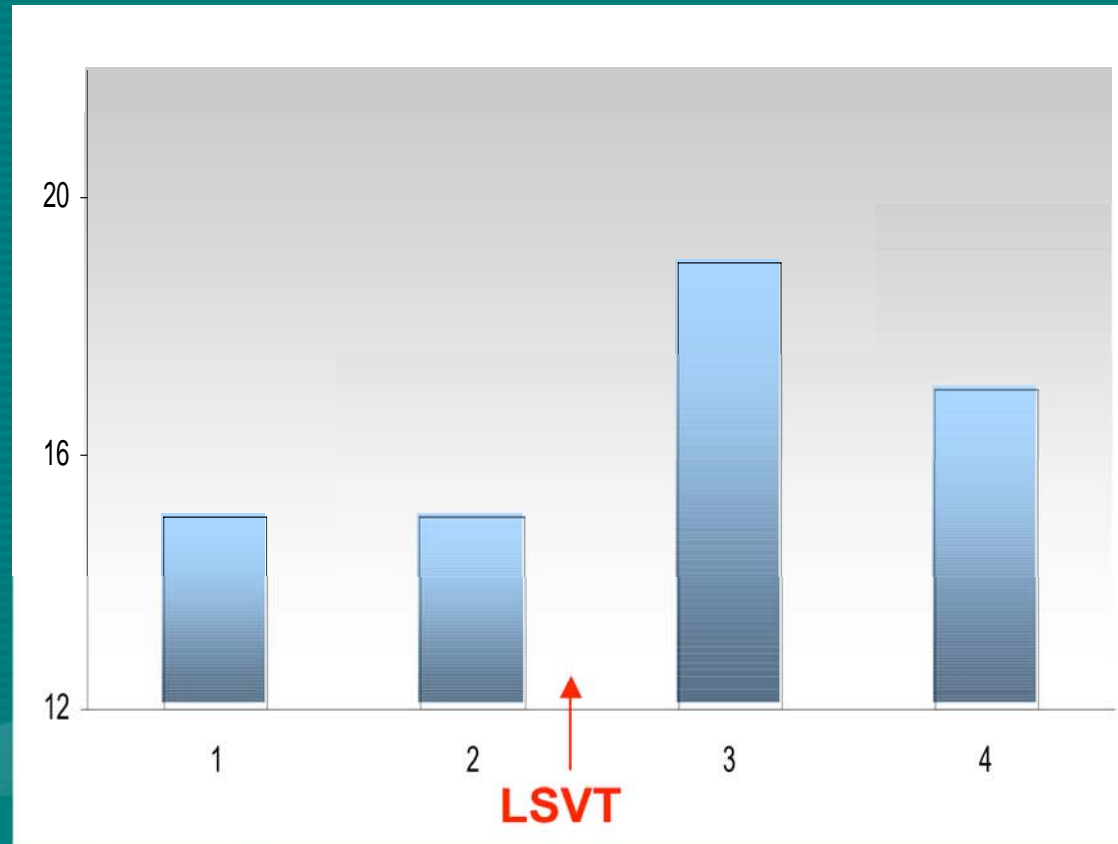
Critères de jugement

- Critère principal : Score d'intelligibilité (SI)
 - Reflet du handicap
 - Score sur 24 (lecture de mots, lecture de phrase, conversation)
- Deux critères secondaires :
 - Intensité vocale (dB) : Analyse acoustique
 - Raucité de la voix : Analyse perceptive
- Analyse statistique : ANOVA (un facteur : EV1-EV4)

Population : 24 patients

- Age 66 ± 9 (47 à 81 ans)
- Sexe 6 F et 18 H
- Durée d'évolution 12 ± 7 (2 à 30 ans)
- UPDRS 35 ± 15 (12 à 70/108)
- Traitement 917 ± 525 (120 à 1875 mg/j)
- MMS 25 ± 4 (17 à 30/30)

RESULTATS-Intelligibilité

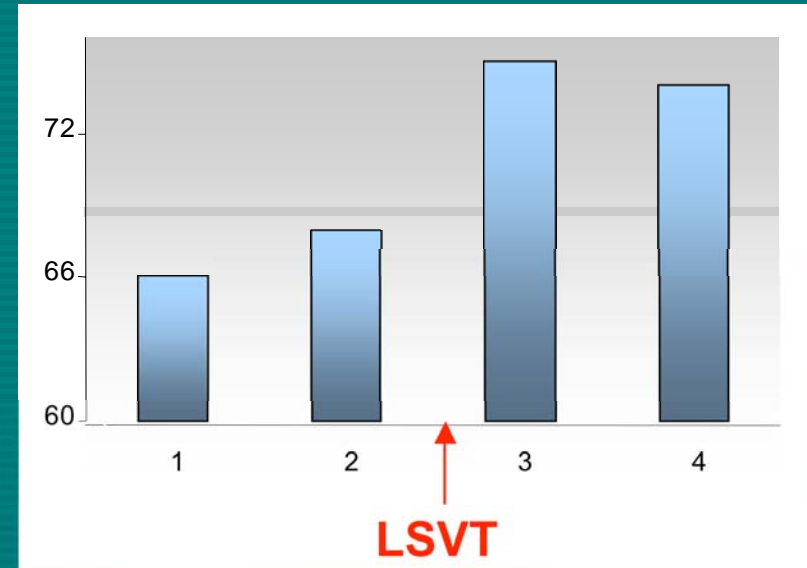
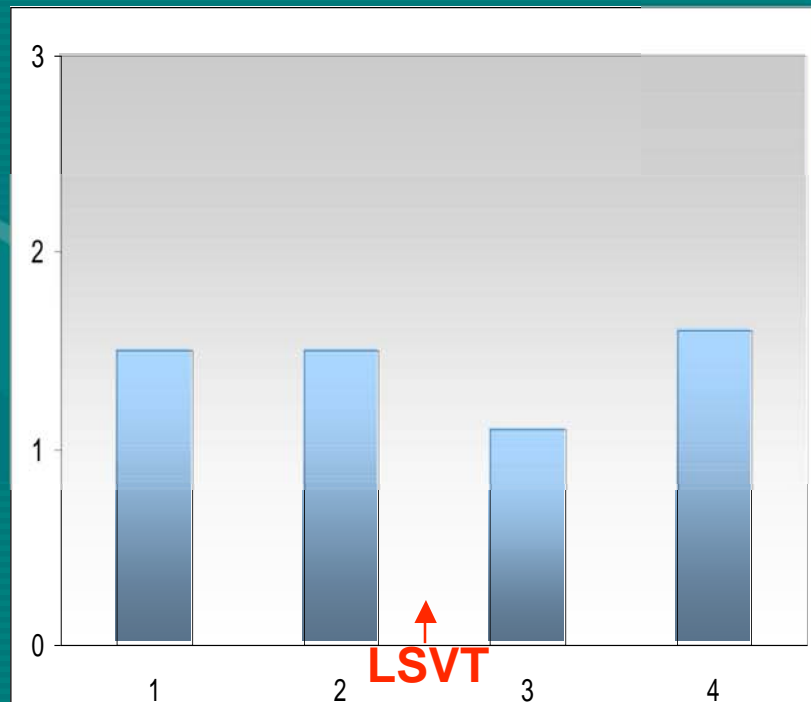


Amélioration

EV3, EV4 > EV1, EV2 ($p < 0.001$)

Critères secondaires

Intensité Vocale : Amélioration
EV3, EV4 > EV1, EV2 ($p < 0.001$)



Raucité de la voix :
Pas d'amélioration

CONCLUSION

- Efficacité de la méthode à court et moyen terme (6 mois) sur le score d'intelligibilité et l'intensité
- Efficacité d'une approche écologique avec un réseau d'orthophonistes libérales formées
- Problème de diffusion de la méthode
- Nécessité de préciser les indications
 - en fonction de l'âge, de l'état cognitif, la sévérité de la dysarthrie, la sévérité de la maladie, la présence d'une SCP....)
 - en fonction de l'étiologie (syndromes parkinsoniens)

Intérêts

- Résultats sur la dysarthrie +++
- Est cognitivement facile
- Est intensive mais définie dans le temps
- Permet l'objectivation des résultats grâce aux relevés quantifiés
- Dynamise le patient (comportement, faciès...)

Limites

- L'évolution de la pathologie
- L'absence de motivation du patient
- Détérioration cognitive