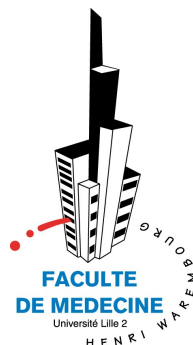




Université Lille 2
Droit et Santé



Institut d'Orthophonie
Gabriel DECROIX

MEMOIRE

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophonie
présenté par :

Raphaëlle Gnilka

soutenu publiquement en juin 2011 :

Sclérose Latérale Amyotrophique, Dysphagie, Gastrostomie, Alimentation- Plaisir

**Comment, après la gastrostomie la gustation et
l'adaptation de l'alimentation aident à entretenir la
déglutition. Proposition d'atelier du goût.**

MEMOIRE dirigé par :

Dr DANIEL-BRUNAUD Véronique, Neurologue au centre SLA de Lille

DHALLUIN-TETAERT Crystel, Orthophoniste en libéral à Hem

Lille – 2011

Gustation n. f. (du lat. gustare, goûter). Rare. Fonction qui permet au goût de s'exercer; action de goûter. Petit Larousse 2008.

Remerciements

Je remercie mes maîtres de mémoire pour leurs conseils et leur disponibilité.

Je remercie tous les malades et familles de malades d'avoir accepté de participer à ce mémoire, d'avoir répondu à mes questions et pour certains de m'avoir accueillie chez eux, en étant toujours agréables et disponibles.

Je remercie les orthophonistes sollicitées dans le cadre de ce mémoire, qui m'ont accordé du temps et se sont intéressées à mon travail.

Je remercie les maîtres de stage qui m'ont encadrée, écoutée et confié leurs patients au cours de cette année.

Je remercie ma famille, qui m'a encouragée dans ma reprise d'études.

Je remercie mon compagnon pour son soutien tout au long de ces quatre années.

Résumé :

La Sclérose Latérale Amyotrophique est une maladie neurodégénérative, qui dans sa forme bulbaire entraîne progressivement une paralysie de la déglutition. Les malades sont aussi souvent dénutris. 35% d'entre eux ont une gastrostomie d'alimentation. Nous avons cherché comment aider ces malades à conserver une « alimentation-plaisir », ainsi nommée car elle n'a plus de visée de nutrition. Nos objectifs étaient d'entretenir la déglutition par le plaisir gustatif tout en prévenant le risque de fausses routes et en participant à l'entretien de la communication, très perturbée par la maladie. Nous avons donc cherché à stimuler le goût des malades en leur proposant des aliments qu'ils aimaient mais qu'ils n'avaient plus l'habitude de consommer. Quand cela était possible, nous avons organisé des ateliers du goût au cours desquels nous proposons au malade de réaliser avec lui une recette de son choix, de l'adapter à ses troubles, puis de la consommer. Nous proposons aussi des conseils pour limiter le risque de fausses routes. Ce travail montre qu'un entretien du plaisir gustatif est possible pour certains malades mais que de nombreux obstacles sont à surmonter, d'ordre psychologique, et liés aux difficultés à communiquer. Au plan méthodologique, nous proposons des données pour construire une évaluation du plaisir gustatif.

Mots-clés :

Neurologie, déglutition, dysphagie, SLA, alimentation, gustation.

Abstract :

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative disease, which causes, in its bulbar form, progressive paralysis of deglutition. Patients are often malnourished. 35% of them have a diet gastrostomy. We tried to find how to help these patients to maintain a "pleasure-diet", so named because it no longer referred to nutrition. Our goals were to maintain deglutition for gustative pleasure while avoiding the risk of choking and participating in the maintenance of communication, which is very disturbed by the disease. We therefore sought to boost the patients' taste by offering them food they liked but they were not used to eat. Where feasible, we organized "taste workshops" during which we proposed the patient to cook with him a recipe of

his choice, to adapt it to his troubles, then to eat it. We offered advice in order to limit the risk of choking. This work shows that a maintenance of gustative pleasure is possible for some patients, but many obstacles have to be overcome, psychological, and linked to difficulties in communicating. Methodologically, we propose data to construct an assessment of gustative pleasure.

Keywords :

Neurology, deglutition, dysphagia, ALS, alimentation, tasting

Table des matières

Introduction.....	10
Contexte théorique, buts et hypothèses.....	13
1.La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA): description:	14
1.1.Historique :	14
1.2.Description clinique.....	14
1.2.1.Définition.....	14
1.2.2.Les différentes formes de la maladie.....	15
1.3.Diagnostic.....	16
1.3.1.Signes cliniques.....	16
1.3.2.Examens paracliniques.....	17
1.4.Épidémiologie :	17
1.4.1.Incidence :	17
1.4.2.Prévalence :	17
1.4.3.Sex Ratio :	17
1.4.4.Age moyen de survenue :	18
1.4.5.Médiane de survie	18
1.5.Évolution.....	18
1.6.Causes de décès.....	18
1.7.Traitement.....	19
1.7.1.Traitement de la maladie.....	19
1.7.2.Traitements symptomatiques.....	19
2.La prise en charge des patients.....	20
2.1.L'annonce du diagnostic.....	20
2.2. La prise en charge pluridisciplinaire de la SLA.....	20
2.2.1. Les centres SLA.....	20
2.2.2. Le suivi des patients au sein des centres SLA.....	21
3. La prise en charge diététique.....	21
3.1. La dénutrition.....	21
3.1.1.L'état de dénutrition	21
3.1.2.Le poids et la taille.....	22
3.2. Origines de la dénutrition dans la SLA.....	22
3.2.1.Diminution des ingesta.....	22
3.2.2.L'augmentation des besoins.....	23
3.2.3.Comment calculer les besoins énergétiques.....	24
3.3. Les conséquences de la dénutrition dans la SLA.....	24
3.4.Spirale de la dénutrition.....	24
3.5.La prise en charge de la dénutrition.....	25
3.5.1.L'évaluation diététique.....	25
3.5.2.Apports nutritionnels conseillés pour la personne atteinte de SLA.....	26
4.La nutrition entérale.....	28
4.1.Les différents voies d'abord pour la nutrition entérale.....	28
4.1.1.Gastrostomie Percutanée Endoscopique.....	28
4.1.2.Gastrostomie sous repérage radiologique.....	29
4.1.3.Sonde naso-gastrique.....	29
4.2.Description de la GPE.....	29
4.2.1.Matériel.....	29
4.2.2.Complications	30

4.3.Décision de gastrostomie dans la SLA.....	32
4.3.1.Importance de la perte de poids, vitesse de perte de poids, risque de dénutrition	32
4.3.2.La dénutrition	32
4.3.3.Accidents de déglutition.....	32
4.3.4.Pénibilité du repas pour le malade et les proches.....	32
4.4.La nutrition parentérale et les soins palliatifs.....	33
4.4.1.La nutrition parentérale.....	33
4.4.2.Discussion sur le caractère proportionné d'une nutrition et d'une hydratation en fin de vie.....	33
4.5.Résultats de la gastrostomie.....	35
4.5.1. Résultats sur l'état nutritionnel.....	35
4.5.2.Résultats sur la qualité de vie et la survie.....	35
4.6.Utilisation pratique par le malade et ses aidants	36
4.6.1.Les premiers soins.....	36
4.6.2.Utilisation pratique.....	36
4.6.3.Entretien du bouton.....	39
4.6.4.Complications et effets secondaires.....	39
4.7.Ressenti des patients face à la gastrostomie.....	39
5. La prise en charge orthophonique.....	40
5.1.Généralités.....	40
5.1.1.Début.....	40
5.1.2.Modalités.....	40
5.1.3.Rééducation ou maintien et adaptation.....	41
5.2.La relaxation et la détente.....	41
5.3. La déglutition.....	41
5.3.1.Manifestations.....	42
5.3.2.Rappel des différentes phases de la déglutition.....	42
5.3.3.Description des troubles observés dans la SLA.....	43
5.3.4.Conseils pour éviter les fausses routes lors des repas.....	44
5.3.5.Adaptation de l'alimentation.....	45
5.3.6.Éducation sur les postures et manœuvres.....	46
5.3.7.Prise en charge des troubles de déglutition.....	48
6.La sphère orale et le goût	49
6.1.Le goût.....	49
6.1.1.Les cinq sens.....	49
6.1.2.Le goût.....	50
6.1.3.La notion d'oralité.....	52
6.2.Comment continuer à stimuler le goût et la sphère orale chez ces patients? ..	53
6.2.1.Constats.....	53
6.2.2.But.....	53
6.2.3.Hypothèses.....	53
PARTIE PRATIQUE.....	55
Sujets et méthodes.....	56
1. Population étudiée.....	57
1.1.Critères d'inclusion.....	57
1.2.Critères d'exclusion.....	57
2.Déroulement et modalités des rencontres.....	57
2.1.Questionnaire de présentation des patients.....	57
2.1.1.Score ALSFRS-R (Amyotrophic Latéral Sclerosis Functional Rating Scale-	

Revised).....	58
2.1.2.Qualité de vie.....	58
2.1.3.Évaluations auprès des aidants naturels des malades.....	58
2.1.4.Alimentation et désir de manger.....	58
2.1.5.Bilan de déglutition.....	59
2.2.Modalités des rencontres.....	59
2.2.1.Fréquence.....	59
2.2.2.Déroulement du premier entretien	59
2.2.3.Évaluation du goût et de l'odorat.....	59
2.3.Propositions pratiques faites à l'issue des entretiens.....	60
3.Création des ateliers du goût.....	61
3.1.Élaboration.....	61
3.1.1.Objectifs.....	61
3.1.2.Moyens	61
3.1.3.Outils.....	61
3.1.4.Évaluation.....	62
3.2. Réalisation pratique.....	62
3.2.1.Première séance.....	62
3.2.2.Deuxième séance.....	63
Résultats.....	64
1.Caractéristiques de la population rencontrée.....	65
1.1.Présentation de la population : sexe, âge et niveau socio-professionnel.....	65
1.2.SLA.....	65
1.3.Score à l'échelle ALSFRS-R.....	65
1.4.Échelle de Mc Gill.....	66
1.5.Présence d'une gastrostomie.....	66
1.6.Autres paramètres pris en compte.....	67
1.6.1.Entourage des malades.....	67
1.6.2.Évaluation de la déglutition.....	67
1.6.3.Type d'alimentation des malades.....	68
1.6.4.Évaluation du goût et de l'odorat.....	69
1.6.5.Évaluation du désir de manger.....	73
2.Entretiens.....	74
2.1.Nombre de rencontres.....	74
2.2.Suivi en orthophonie.....	74
2.3.Observations.....	75
2.3.1.Les stratégies à adopter.....	75
2.3.2.Les conseils de prévention des fausses routes.....	75
2.3.3.Présence des proches.....	75
2.3.4.Éducation.....	76
2.4.Ateliers du goût.....	77
2.4.1.Participation.....	77
2.4.2.Réalisation.....	77
2.4.3.Intérêts des ateliers du goût.....	81
3.Résultats et réponses aux hypothèses.....	82
3.1.Gout et odorat.....	82
3.2.Résultats sur la déglutition.....	83
3.3.Ressenti des patients et qualité de vie.....	83
3.4.L'adaptation de l'alimentation aux difficultés à déglutir.....	83
3.5.Désir de manger.....	84

Discussion.....	85
1.Rappel des résultats.....	86
2.Critiques méthodologiques et exposé des problèmes rencontrés lors du travail.....	86
2.1.Critiques méthodologiques.....	86
2.1.1.Fréquence des rencontres avec les malades.....	86
2.1.2.Nombre de patients rencontrés.....	87
2.1.3.Statistiques	87
2.1.4.Déroulement.....	87
2.2.Exposé des problèmes rencontrés lors du travail.....	89
2.2.1.Réalisation atelier du goût.....	89
2.2.2.Critique sur le terrain.....	90
2.2.3.Réflexion sur les difficultés de prise en charge de la SLA.....	92
3.Discussion des résultats et validation des hypothèses.....	93
3.1.Goût et odorat.....	93
3.2.Mouvements de déglutition.....	94
3.3.Qualité de vie et alimentation.....	94
3.4.Limitation du risque de fausses routes lors des prises alimentaires.....	95
3.5.Entretien de la communication.....	96
3.6.Désir de manger.....	96
3.7.Le goût entretient la déglutition ou la déglutition entretient le goût?.....	97
4.Réintégration du travail dans le champ de l'orthophonie.....	98
4.1.Demande des patients et réponse à un besoin.....	98
4.1.1.Patients sans gastrostomie.....	98
4.1.2.Patients avec gastrostomie.....	98
4.1.3.Lien avec l'oralité du jeune enfant.....	99
4.2. Intégration au champ de compétences en orthophonie.....	99
4.3.Intérêts pour l'orthophonie et ouverture.....	100
Conclusion.....	102
Bibliographie.....	104
Annexes.....	109
Annexe n°1 : Exemples de produits donnés en supplémentation nutritionnelle. (reproduit avec l'aimable autorisation du laboratoire Nutricia).....	110
Annexe n°2 : Exemples de produits de nutrition entérale. (reproduit avec l'aimable autorisation du laboratoire Fresenius Kabi).....	112
Annexe n°3 :Entretien avec les patients lors de la première rencontre.....	113
Annexe n°4 : Item déglutition de l'ALS FRS-R.....	116
Annexe n°5 : Protocole d'évaluation de la déglutition.....	118
Annexe n°6 : Recette Tian de Morue méditerranéen.....	131

Introduction

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative de l'adulte d'étiologie inconnue. Elle est la plus fréquente des maladies du motoneurone. Toutes les fonctions motrices volontaires de l'organisme peuvent être touchées : c'est une pathologie invalidante, encore à ce jour incurable. Elle conduit le plus souvent au décès par insuffisance de la fonction respiratoire. L'âge moyen au début est de 63 ans. Son pronostic est très variable. Les études de population donnent une médiane de survie proche de 3 ans. Les personnes font face en adaptant leur environnement. Si 63% des décès surviennent en hospitalisation, le malade est soigné toute la durée de sa maladie au domicile où interviennent kinésithérapeute, ergothérapeute, auxiliaires de vie, psychologue et orthophoniste.

Une certaine forme de la maladie, la forme dite bulbaire, touche plus particulièrement les muscles innervés par les derniers nerfs crâniens bulbaires : le malade est éprouvé par d'importants troubles de l'articulation, de la phonation, de la déglutition et de la mimique qui compromettent communication et alimentation.

Il peut alors devenir nécessaire de mettre en place des moyens palliatifs pour suppléer ces fonctions : ardoises, alphabets, pictogrammes, livrets de communication, synthèses vocales et autres moyens de communication lorsque l'articulation et la voix défontent.

Mais compenser les troubles de la déglutition est difficile. Lorsque les troubles apparaissent, le malade modifie la texture de son alimentation, en mixant le plus souvent ce qu'il mange, et en épaississant les boissons. Il réduit souvent ses ingesta ce qui aggrave alors un état de dénutrition déjà présent du fait de la maladie (hypermétabolisme).

Pour corriger ce trouble nutritionnel ou le prévenir, les médecins proposent la pose d'une gastrostomie. Cette technique permet de suppléer l'alimentation orale, en instaurant une alimentation entérale. Elle est indiquée dès que le poids a baissé de plus de 10%. Mais la gastrostomie est parfois perçue comme une mesure trop invasive par les malades qui n'y consentent pas facilement (à la différence des moyens de communication). Cette difficulté à consentir a des causes complexes et multiples: question de l'acceptation de la maladie, charge pour l'aidant naturel,

modification de l'image du corps et perception que le malade et ses proches en ont, représentations négatives du mot « sonde » (Dr V.Danel-Brunaud, Centre SLA de Lille).

Lorsque la déglutition ne permet plus l'alimentation, en particulier lorsque la nutrition est assurée par la gastrostomie, on encourage le patient à conserver une alimentation orale, qu'on appelle « alimentation-plaisir », et qui est adaptée avec l'évolution de la SLA. Si la diététicienne intervient pour ajuster la quantité et la qualité des nutriments, le rôle de l'orthophoniste est l'évaluation de ce qui reste de capacités à déglutir et l'étude des fonctions gustatives –classiquement préservées- à partir desquelles les mouvements de déglutition automatiques et volontaires, altérés dans la SLA, peuvent être stimulés. En arrière-plan, l'un des objectifs est l'amélioration du plaisir et donc de la qualité de vie.

Contexte théorique, buts et hypothèses

Dans cette partie théorique, je rappellerai ce qu'est la Sclérose Latérale Amyotrophique, avant de présenter la façon dont sont suivies les personnes touchées par cette maladie. Parmi les prises en charge, je m'intéresserai plus particulièrement à celle de la paralysie de la déglutition dont la principale complication, la dénutrition, est traitée, le plus souvent, par gastrostomie. En effet, lors du congrès sur la prise en charge orthophonique des patients atteints d'une SLA ou d'un Parkinson en février 2010, j'ai remarqué que les orthophonistes avaient de nombreuses questions à ce sujet. En dernier chapitre de cette partie théorique, les mécanismes du goût seront abordés afin d'aider à les entretenir.

1. La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA): description:

1.1. Historique :

La SLA est également appelée Maladie de Charcot, du nom du médecin qui l'a décrite, à la fin du XIXe siècle, en mettant en évidence l'atrophie de la partie latérale de la moelle épinière dans certaines formes de paralysie.

Aux États Unis, on l'appelle également Maladie de Lou Gehrig, qui était un joueur de base-ball atteint de cette maladie au début des années 40.

1.2. Description clinique

1.2.1. Définition

La Sclérose Latérale Amyotrophique est une maladie qui entraîne la dégénérescence des motoneurones centraux et périphériques. Tous les motoneurones peuvent être concernés. Ceux des fonctions oculo-motrices et sphinctériennes sont relativement conservés pour des raisons inconnues. Les motoneurones centraux ou voies pyramidales et géniculées (dont la naissance est au cortex cérébral moteur) sont concernés et leur atteinte provoque un déficit moteur et une spasticité. Celle des motoneurones périphériques (qui partent de la moelle épinière ou des noyaux moteurs des nerfs crâniens et sont destinés à la fibre musculaire) provoque déficit moteur, amyotrophie, crampes, faiblesse du tonus articulaire et fasciculations¹.

¹Ce sont des contractions involontaires et non coordonnées d'un petit groupe de fibres musculaires, insuffisantes pour entraîner un mouvement, elles sont ressenties comme des petites et brèves secousses et sont visibles tels des battements de la surface d'un muscle

On parle de :

- Sclérose : une sclérose est un durcissement. Dans la SLA, les motoneurones qui ont dégénéré, durcissent en cicatrisant, et ne sont plus fonctionnels.
- Latérale : les motoneurones examinés par Mr Charcot sont ceux de la partie latérale de la moelle épinière.
- Amyotrophique : les fibres musculaires s'atrophient car elles ne sont plus stimulées par les motoneurones.

La dégénérescence des motoneurones résulte de nombreux événements qui interviennent en cascade et qui ont pour finalité de déclencher l'apoptose². Les mitochondries, organites de l'énergie cellulaire, auraient un rôle à jouer dans ce mécanisme.

1.2.2. Les différentes formes de la maladie

Il existe deux formes cliniques principales de la maladie, en fonction de l'endroit où a débuté la dégénérescence neuronale et où elle prédomine. Ces deux formes sont :

1.2.2.1. La forme spinale

Les premiers symptômes concernent les membres supérieurs (forme brachiale) ou les membres inférieurs souvent de façon unilatérale au début. Selon que l'atteinte domine sur les motoneurones centraux ou périphériques, la forme sera dite spastique ou périphérique (aux membres inférieurs, on parle de forme pseudopolynévritique).

1.2.2.2. La forme bulbaire

Elle représente 30% des cas de SLA. Les motoneurones touchés en premier sont ceux des faisceaux gémiculés (syndrome pseudo-bulbaire) et les noyaux moteurs des nerfs crâniens du tronc cérébral et particulièrement ceux dits bulbaires, situés dans le bulbe rachidien. L'atteinte sera donc celle des muscles de la phonation, de l'articulation et de la déglutition mais elle concerne aussi la mimique, le rire et le pleurer.

1.2.2.3. Autres formes plus rares

On peut toutefois rencontrer d'autres formes d'entrée dans la maladie :

2 Apoptose : mort cellulaire programmée

- une forme respiratoire avec une atteinte des motoneurones innervant les muscles respiratoires, qui va se traduire par un sommeil perturbé, une fatigue chronique, un essoufflement, une somnolence diurne puis une insuffisance respiratoire chronique.
- une forme avec des troubles cognitifs fronto-temporaux.

1.3. Diagnostic

Le délai moyen de diagnostic de la SLA est de 11 mois : il est relativement long et cela peut être expliqué par la grande variété des symptômes d'entrée dans la maladie et leur installation insidieuse et discrète au début et par leur caractère aspécifique : trouble de l'élocution, gêne à la marche, douleur mécanique d'un membre lors des efforts, fatigue, amaigrissement.

1.3.1. Signes cliniques

Le diagnostic est clinique (recommandations professionnelles HAS 2005) :

1.3.1.1. Signes d'atteinte périphérique

- faiblesse et déficit moteur,
- amyotrophie qui peut précéder le déficit moteur,
- présence de fasciculations,
- au niveau bulbaire : troubles de déglutition, dysphonie, dysarthrie, amyotrophie et fasciculations linguales, voile du palais flasque et aréactif, stases salivaires et/ou bavage (par perte de la déglutition automatique de la salive et augmentation de la production de salive).

1.3.1.2. Les signes d'atteinte centrale

- réflexes ostéo-tendineux exagérés (ils sont parfois seulement présents, sans vivacité ni diffusion car l'atteinte du motoneurone périphérique compense la spasticité)
- hypertonie de type spastique avec ses possibles complications rhumatologiques (rétractions tendineuses).
- Au niveau bulbaire : syndrome pseudo-bulbaire (aspécifique : il est aussi présent dans la pathologie vasculaire cérébrale et la SEP) : caractère spasmodique du rire et pleurer, troubles de la phonation, de la déglutition, exagération des réflexes nauséeux, médians du visage et massétéris,

bâillements fréquents, clonus du menton ou de la mâchoire avec possibles morsures, dissociation automatico-volontaire du voile du palais.

1.3.1.3. Signes d'exclusion

Dans la SLA, on n'observe au début de la maladie pas de troubles sensitifs ni paralysie oculo-motrice ni troubles sphinctériens marqués.

1.3.2. Examens paracliniques

Pour affirmer le diagnostic, la réalisation d'un électromyogramme (EMG) est l'examen de référence : il montre que les muscles ne sont pas primitivement atteints, et que ce sont donc les nerfs qui, dès le plus haut niveau (leur naissance à la corne antérieure de la moelle pour les muscles spinaux) ne transmettent pas correctement l'information motrice.

Les bilans biologiques, IRM, et scanners visent surtout à éliminer d'autres causes.

1.4. Épidémiologie :

1.4.1. Incidence :

L'incidence de la SLA est d'environ 2 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants. Il est à noter que cette incidence est identique à celle de la sclérose en plaques. 5 à 10 % des cas sont des formes familiales liées pour la plupart à une mutation du gène SOD1, mais d'autres mutations sont possibles (FUS, TDP43) et beaucoup de formes familiales ne sont pas associées à une anomalie génétique connue (autres mutations encore inconnues, autres facteurs de causalité comme des facteurs environnementaux?) .

1.4.2. Prévalence :

4 à 6 personnes pour 100 000 habitants sont atteintes de SLA en France.

1.4.3. Sex Ratio :

Les hommes sont légèrement plus touchés que les femmes par la SLA (sex ratio de 1,5). On peut noter que la forme à début spinal touche en majorité les hommes et que la forme à début bulbaire a une prévalence féminine.

1.4.4. Age moyen de survenue :

L'âge moyen de début de maladie est entre 55 et 60 ans. 10% des patients ont moins de 40 ans.

1.4.5. Médiane de survie

La médiane de survie est de 36 mois après le début de la maladie. Mais quand la maladie débute chez l'adulte plus jeune (avant 44 ans), la médiane de survie est plus longue : 71,5 mois en moyenne. Les extrêmes vont grossièrement de 6 mois à 15 ans (chiffres issus d'études de population de malades sélectionnés). Le pronostic vital reste individuel et multifactoriel.

1.5. Évolution

La SLA évolue progressivement et inexorablement. L'atteinte se généralise à tous les motoneurons de la musculature striée. Le handicap devient de plus en plus important et peut-être total par quadriplégie, déficit du port de tête, de la tenue du tronc, impossibilité de parler, de déglutir...entraînant une très grande dépendance à l'environnement.

Le plus souvent, le patient reste à son domicile en dépit du handicap et pour cela, il doit être aidé (pour la toilette, l'habillage, les repas, le ménage...). Son environnement doit aussi être adapté: sécurisation des déplacements, espace suffisant pour le passage d'un fauteuil roulant, contournement des obstacles, aménagement de la chambre, des toilettes et de la salle de bains...

Le rôle des proches est ici très important: ils aident souvent le patient dans toutes ses activités du quotidien, ce qui a un impact inévitable sur leur fatigue, à la fois physique et morale. Les études sur la qualité de vie proposent des évaluations quantitatives de la charge ou fardeau, ce qui permet d'évaluer leur retentissement possible sur la santé de l'aidant naturel.

1.6. Causes de décès

Lorsque le décès survient :

- le plus souvent, il est la conséquence d'une Insuffisance Respiratoire Restrictive Chronique (IRRC) arrivée à son terme. Les symptômes (dyssomnie, somnolence, fatigue, dyspnée) s'aggravent jusqu'au coma hypercapnique irréversible qui annonce le décès. Cette aggravation est

progressive dans certains cas, rapide dans ceux où un encombrement, une atéléctasie, un œdème pulmonaire, ou une pneumonie accélère la dégradation de la fonction respiratoire.

- plus rarement il est provoqué par un trouble subit du rythme cardiaque qui entraîne une mort subite,
- exceptionnellement par Détresse Respiratoire Aiguë (résultant par exemple d'une fausse route massive ou d'une embolie pulmonaire massive).

La grande majorité des personnes atteintes de SLA décède à l'hôpital (Gil J., et Al 2008).

1.7. Traitement

Aucun traitement n'est pour le moment capable de guérir ou stabiliser la maladie.

1.7.1. Traitement de la maladie

Dès le diagnostic, le neurologue propose un traitement qui modifie l'évolution naturelle de la maladie : Riluzole® (Rilutek®) qui est un inhibiteur du glutamate. En effet, une présence excessive du neurotransmetteur glutamate dans la synapse neuronale est supposée jouer un rôle dans la mort des cellules nerveuses.

Le Riluzole® est à ce jour le seul médicament à avoir montré une efficacité dans la prise en charge de la SLA, et le seul à avoir une Autorisation de Mise sur le Marché pour cette indication, et ce depuis le 10 juin 1996. Cependant il ne s'agit pas d'un traitement curatif, mais d'un traitement qui freine l'évolution de la maladie (ce qui se traduit, dans les études, par une augmentation de la médiane de survie) et qui retarde le recours à une ventilation mécanique assistée (ou ventilation invasive par trachéotomie).

1.7.2. Traitements symptomatiques

De fait, l'essentiel du traitement du malade est symptomatique et palliatif. Les autres traitements sont des traitements symptomatiques des douleurs, des troubles de l'humeur, des troubles du sommeil, de la spasticité, des troubles salivaires, des infections, des troubles nutritionnels et des éventuels troubles génito-sphinctériens .

Concernant la lutte contre le handicap, la dénutrition et les troubles du sommeil et de la respiration, d'autres prises en charge, à visée compensatoires, sont menées par des professionnels médicaux et paramédicaux.

2. La prise en charge des patients

2.1. L'annonce du diagnostic

La prise en charge des personnes atteintes de SLA est marquée par un moment très délicat qui est l'annonce du diagnostic. Cette annonce est particulièrement difficile puisqu'il s'agit d'une maladie incurable et fatale.

La personne peut vivre à ce moment un choc traumatique, avec ses conséquences parfois durables sur le stress et l'humeur. Dans tous les cas, l'annonce est angoissante et peut entraîner une dépression. Pour conjurer l'angoisse de mort, se protéger d'un stress ou d'une dépression, les malades -comme les soignants- mettent en place des mécanismes de défense psychologiques qui sont inconscients et involontaires. Ces mécanismes peuvent modifier pendant un certain temps la façon dont le malade perçoit la maladie (dénî, dénégation, mise à distance) et ses traitements (refus, recherches du côté des médecines non conventionnelles). Peu à peu, aidé en cela par l'étayage familial et médico-social, le malade « accepte » la maladie au sens où il l'intègre dans la poursuite de son existence mais cet apaisement n'est pas définitivement acquis : des moments difficiles au plan psychologique réapparaissent souvent lors des décisions qui marquent l'avancée dans le handicap comme celles du fauteuil roulant, de la gastrostomie ou du soutien respiratoire par masque ou trachéotomie.

2.2. La prise en charge pluridisciplinaire de la SLA

2.2.1. Les centres SLA

La création des centres SLA en 2003, puis 2004, suite à la parution de deux circulaires ministérielles qui ont fait suite aux états généraux sur la SLA, a été une réelle avancée dans la prise en charge de la SLA, en facilitant l'accès aux soins et en permettant une meilleure coordination entre les intervenants hospitaliers et libéraux. Une prise en charge pluridisciplinaire dans cette pathologie augmente la médiane de survie des malades, diminue le nombre d'hospitalisations et ces hospitalisations durent moins longtemps (Chio et Al, 2006).

En France, il existe 17 centres SLA (Strasbourg, Bordeaux, Clermont-Ferrand, Dijon, Tours, Paris, Montpellier, Limoges, Nancy, Toulouse, Lille, Caen, Angers, Marseille, Nice, Lyon et Saint-Etienne). Leurs rôles sont les suivants :

- permettre la réalisation d'un diagnostic le plus tôt possible
- favoriser une prise en charge multidisciplinaire
- faire le lien entre l'hôpital et la ville
- former les soignants et enseigner aux étudiants
- organiser la recherche dans la région.

2.2.2. Le suivi des patients au sein des centres SLA

Les malades y sont suivis de façon trimestrielle. En fonction de leurs besoins, apparus selon l'évolution de la maladie, ils y rencontrent neurologue, médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, pneumologue, gastro-entérologue, ou ORL, des paramédicaux (infirmière, kinésithérapeute, psychologue, orthophoniste, diététicienne, ergothérapeute), et assistant social. Ces professionnels, en coordination avec les intervenants à domicile, définissent avec le malade et s'il le souhaite, avec ses proches, les axes de prises en charge, le projet thérapeutique ainsi que les aides humaines, les aides techniques et les adaptations du domicile à mettre en place.

3. La prise en charge diététique

Au cours de l'évolution de la SLA, s'installe souvent une dénutrition, qui, dans les formes bulbaires, est associée à une paralysie des muscles participant à la déglutition.

3.1. La dénutrition

3.1.1. L'état de dénutrition

On considère que 16 à 55% (selon les critères diagnostiques choisis) des patients sont dénutris dans la SLA (HAS, 2005).

Cliniquement, un sujet est dénutri lorsque son Indice de Masse Corporelle (IMC)³, est inférieur à un score de 18 kg/m² pour les moins de 65 ans et inférieur à 20 pour les plus de 65 ans.

On tient également compte du poids antérieur des patients. En effet une perte de poids supérieure à 10% du poids du corps sur les six derniers mois, ou de 5% du poids du corps sur le dernier mois, en l'absence de restriction alimentaire particulière, doit faire soupçonner une dénutrition.

3 IMC obtenu en divisant le poids en kilogramme par la taille au carré en mètre

Les autres indicateurs de dénutrition notamment biologiques apparaissent trop tardivement dans la SLA et ne sont donc pas de bons indicateurs : les attendre retarde la réponse thérapeutique.

Il ne faut pas oublier que la dénutrition est souvent associée à une déshydratation

3.1.2. Le poids et la taille

3.1.2.1. Poids

Le patient est pesé à chaque visite pour surveiller l'évolution de son poids, et réagir rapidement en cas de perte de poids. Il existe des balances adaptées si le malade ne peut se tenir debout : chaise de pesée, plate forme qui permet de le peser en fauteuil, lève-personne avec balance intégrée...

3.1.2.2. Taille

On demande au patient sa taille. S'il ne la connaît pas et qu'il ne peut se mettre debout, on peut mesurer la hauteur entre le talon et le genou (jambe repliée) et calculer sa taille à l'aide des équations de Chumlea, qui peuvent être reprises dans des échelles d'équivalence :

Pour un homme, $(2,03 \times \text{hauteur talon genou en cm}) - (0,04 \times \text{âge}) + 64,19$ pour obtenir la taille en centimètres.

Pour une femme, $(1,83 \times \text{hauteur talon genou en cm}) - (0,24 \times \text{âge}) + 84,88$ pour obtenir la taille en centimètres.

3.1.2.3. Autres mesures

Il existe d'autres mesures pour connaître la composition corporelle (répartition masse grasse/ masse maigre), mais celles-ci sont très peu utilisées en pratique.

3.2. Origines de la dénutrition dans la SLA

La dénutrition dans la SLA résulte de la diminution des ingesta (ce que l'on mange) et de l'hypermétabolisme (l'augmentation des besoins énergétiques). Ces deux facteurs conduisent à une balance protéino-énergétique négative : il y a plus d'énergie dépensée que d'énergie absorbée.

3.2.1. Diminution des ingesta

La diminution des apports énergétiques est multifactorielle. Interviennent en proportion différente d'un malade à l'autre :

- Les troubles de déglutition liés à l'atteinte neuromusculaire de la sphère oro-pharyngo-laryngée.
- La peur engendrée par les fausses routes qui pousse le malade à manger moins.
- L'éviction de certains aliments difficiles à mâcher et à avaler.
- La fatigue causée par un repas de plus en plus long et fastidieux, qui oblige le patient à s'arrêter de manger alors qu'il n'est pas encore rassasié.
- Des troubles salivaires qui gênent la prise des repas (une hypersialorrhée par paralysie de la déglutition automatique de la salive mais aussi par augmentation de la production de salive par les glandes salivaires). Le bavage qui en résulte est facilité par le défaut d'occlusion labiale. Souvent la salive est modifiée: augmentée, mais aussi gluante, collante, épaissie. Elle peut entraîner une sensation d'obstruction respiratoire haute.
- Une bouche sèche (xérostomie), qui est observée au cours de certains traitements ou sous ventilation au masque ou sous oxygénothérapie.
- Des troubles digestifs qui apparaissent lors des troubles respiratoires ou de la ventilation au masque : sensation de pesanteur gastrique, difficultés de digestion avec régurgitations, flatulences. Les patients sont également gênés par la constipation liée à la diminution des ingesta, à la diminution de l'activité physique, à la déshydratation, ainsi qu'à l'atteinte des muscles pelviens et abdominaux.
- L'anorexie secondaire à la dénutrition et favorisée par la dépression, la peur des fausses routes, les troubles respiratoires, et les troubles digestifs.
- L'atteinte des autres muscles supérieurs et inférieurs empêche le malade de faire ses courses, de préparer ses repas et de les porter à sa bouche. Tous ces gestes sont alors accomplis par l'aidant et ne sont plus sources de plaisir.

3.2.2. L'augmentation des besoins

Dans la SLA, il y a chez certains malades un état d'hypermétabolisme qui augmente les besoins énergétiques. Ni la cause ni le mécanisme physiopathologique de cet état d'hypermétabolisme n'est connu. C'est un état qui peut être mesuré (impédancemétrie) et est exprimé en pourcentage d'augmentation de la dépense énergétique de repos (DER). Les études montrent que 50 à 60% des personnes atteintes de SLA ont une augmentation de leur DER de 14 à 20% et cela

indépendamment de la forme de leur maladie, de leur âge, de leur sexe, de la durée d'évolution et du stade de la maladie, ou de leurs symptômes. Des études sur souris modifiées génétiquement pour la recherche présentent un hypermétabolisme qui précède les premières manifestations motrices de la maladie.

3.2.3. Comment calculer les besoins énergétiques

La DER est aussi appelée métabolisme de base. « Il s'agit de la dépense d'énergie mesurée chez un individu à jeun depuis plus de 12 heures, couché, éveillé et placé dans des conditions de thermoneutralité. Elle représente la quantité d'énergie pour assurer les fonctions vitales de l'organisme : travail des pompes membranaires [...], travail cardiaque et respiratoire, sécrétions, excrétion... » (Vermorel M et Al, 2001, p22). Les dépenses d'énergie réelles d'un individu correspondent à ce métabolisme de base, auxquelles il faut ajouter les dépenses d'énergie liée à la thermogénèse alimentaire (la digestion), à la thermorégulation, et surtout à l'activité physique. Ainsi pour connaître les dépenses d'énergie d'un individu, on multiplie son métabolisme de base par un coefficient appelé Niveau d'Activité Physique (NAP) compris entre 1,2 (pour les personnes alitées) et 2,5 (pour les grands sportifs), (Vermorel M et Al, 2001).

3.3. Les conséquences de la dénutrition dans la SLA

La dénutrition est un facteur pronostique défavorable dans la SLA avec un risque de décès multiplié par 7 lorsque l'IMC des patients est inférieur à 18,5 . Il y a deux ordres de complications de la dénutrition qui expliquent cet effet péjoratif sur l'évolution de la SLA : l'immunodépression et l'aggravation de la perte musculaire respiratoire. Quand le patient est dénutri son système immunitaire (ce sont des protéines) est affaibli, et il est beaucoup plus sensible aux infections.

3.4. Spirale de la dénutrition

Pour maintenir constant leur état nutritionnel, les malades de SLA doivent augmenter leur ration protéino-énergétique, ce qu'ils ne font pas toujours. Des complications peuvent aussi aggraver le trouble nutritionnel. C'est le cas des infections microbiennes qui augmentent encore plus leurs besoins protéino-énergétiques. Si l'équilibre n'est pas obtenu, l'organisme puise dans ses réserves, en priorité protidiques (donc musculaires). C'est ainsi que la dénutrition favorise et

aggrave l'amyotrophie, y compris celle des muscles de la respiration et de la déglutition et s'allie à la maladie pour aggraver les déficits moteurs et la fatigabilité : le malade entre dans « la spirale de la dénutrition », présentée sur le schéma ci-dessous.

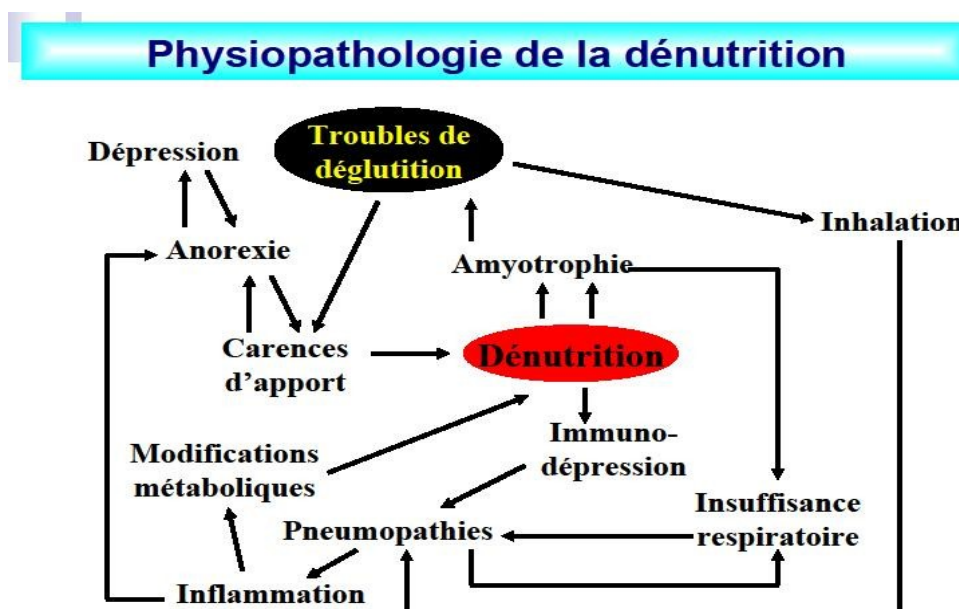


Figure 1. La spirale de la dénutrition.

©Tous droits réservés : Dr SEGUY, Dr DANIEL-BUHL et Dr DANIEL-BRUNAUD. Intervention en orthophonie 3ème année.

3.5. La prise en charge de la dénutrition

3.5.1. L'évaluation diététique

Le diététicien évalue les prises alimentaires des patients sur le plan quantitatif et sur le plan qualitatif. C'est l'enquête alimentaire, réalisée auprès du patient et de son entourage. Elle précise si les apports sont théoriquement suffisants compte tenu de la maladie et de la variation de poids déjà calculée. Elle permettra au médecin d'énoncer un risque ou un diagnostic de dénutrition ou de déshydratation.

Pour procéder à l'enquête alimentaire le diététicien peut demander au patient de noter sur quelques jours (généralement les trois précédant l'entretien) ce qu'il a mangé. Sinon il fait appel aux souvenirs des derniers repas ou demande d'une façon plus générale au malade de décrire ses consommations habituelles à chaque repas et entre les repas. Ces résultats restent approximatifs et subjectifs car basés sur les

dières du malade et de son entourage, mais en pratique ils donnent le plus souvent une idée générale assez fidèle de ce qui est effectivement absorbé et à quel moment de la journée.

Cette enquête est ensuite mise en relation avec l'évolution du poids du patient, et les difficultés du malade à s'alimenter et à boire (les facteurs de risque de dénutrition que sont les troubles de déglutition, les troubles salivaires, les problèmes de mastication, la sécheresse buccale, la prise pratique des repas, une anorexie éventuelle, ou des troubles digestifs). Le bilan nutritionnel peut être complété de dosages biologiques ou d'une impédancemétrie par le médecin.

3.5.2. Apports nutritionnels conseillés pour la personne atteinte de SLA

Les besoins caloriques de la personne atteinte de SLA sont difficiles à estimer compte tenu de la perte de masse maigre, de la réduction de l'activité physique, et du caractère inconstant de l'hypermétabolisme. Un consensus est établi, qui a conduit à des recommandations professionnelles (HAS, 2005) : les diététiciens proposent dans un premier temps des rations à 35 kcalories par kilogramme et par jour, et réajustent ces apports à chaque visite en fonction de l'évolution du poids du malade.

Il n'existe pas de consensus sur les apports protéiques dans la SLA. Les diététiciens conseillent donc de consommer la même quantité de protéines que pour une personne non malade, soit 0,8 à 1,5 g de protéines par kilogramme de poids corporel et par jour. Ils expliqueront dans quels aliments les trouver et donneront des équivalences (par exemple, on trouve autant de protéines dans un steak de 100g que dans 3 œufs).

3.5.2.1. Conseils

Dès l'apparition d'une perte de poids ou d'une diminution des apports nutritionnels chez le malade, le diététicien donne les conseils suivants :

- Veiller à une alimentation et hydratation suffisante.
- Surveiller son poids par une pesée hebdomadaire et admettre de faibles variations (à définir avec le médecin). Cette surveillance ne doit pas devenir source d'angoisse ou de comportement obsessionnel.
- Pour parer à l'augmentation des dépenses énergétiques, il faut essayer d'augmenter les aliments riches en énergie (les graisses) et en protéines (viande, poisson œuf, jambon, produits laitiers).

- Il n'y a pas d'aliment obligatoire ni interdit sauf avis médical contraire (allergie par exemple).
- Utiliser des aides humaines ou techniques comme des ustensiles de cuisine ou des couverts adaptés.
- Prendre ses repas à heures régulières et ne pas sauter un repas.
- Si besoin (faible appétit, repas longs), fractionner l'alimentation en 5 repas (3 repas moins copieux et 2 collations) plutôt qu'en 3 gros repas.

Les conseils d'enrichissement de l'alimentation peuvent être les adjonctions suivantes :

- fromage râpé ou fondu dans des soupes, purées, gratins (cuisiner des gratins fondants)
- viande hachée ou jambon râpé dans un potage ou une purée,
- sauce (béchamel par exemple) en accompagnement
- matières grasses rajoutées (beurre, crème fraîche entière, huile)
- jaune(s) d'œuf dans une sauce ou une purée,
- poudre de lait et crème fraîche liquide dans la préparation d'un yaourt
- lait concentré sucré, chantilly, chocolat fondu...

3.5.2.2. Les compléments nutritionnels

Le malade peut recevoir sur prescription médicale des compléments nutritionnels. Ils sont inscrits sur la Liste des Prestations et Produits Remboursés, et donc pris en charge à 100% pour « les patients atteints de maladies neuromusculaires présentant une dénutrition caractérisée par une perte de poids supérieure ou égale à 5% du poids habituel ». Ces compléments appartiennent à la catégorie aliments diététiques destinés à des fins médicales spéciales.

Ils sont prescrits par un médecin, généralement à la posologie de 1 à 2 par jour. En prescrire plus pourrait faire diminuer les prises alimentaires par ailleurs.

Ces produits sont à prendre en complément des principaux repas, éventuellement en collation. Ils ne doivent en aucun cas remplacer un repas.

Ils apportent beaucoup d'énergie sous un faible volume, et sont généralement enrichis en protéines, vitamines et minéraux. Ils existent sous des textures et goûts

variés, ce qui permet de les adapter aux goûts des patients, ainsi qu'à leurs troubles de déglutition.

Il sera vérifié lors des consultations suivantes que le patient les consomme réellement et que cette consommation permet d'augmenter la ration calorique journalière.

Les principaux produits sont présentés en annexe 1. Les plus prescrits dans la SLA sont les compléments lactés liquides qui apportent 300 à 400 kcalories pour 200 mL et 18 à 20g de protéines.

Toutefois si les apports nutritionnels restent insuffisants, le médecin proposera sauf contre indication la pose d'une gastrostomie pour une alimentation entérale.

4. La nutrition entérale

L'alimentation entérale est un mode d'alimentation qui emprunte les voies digestives sauf les parties hautes du tube digestif (bouche-œsophage). Elle peut-être utilisée de façon exclusive ou en complément de l'alimentation classique.

La gastrostomie est une voie d'abord stomacale ou duodénale qui permet une perfusion entérale nutritive (mais aussi l'hydratation et l'administration de certains traitements). Elle est mise en place soit par fibroscopie sous anesthésie générale soit par cathétérisme sous contrôle radiologique et anesthésie locale.

4.1. Les différents voies d'abord pour la nutrition entérale

4.1.1. Gastrostomie Percutanée Endoscopique

On parle de Gastrostomie Percutanée Endoscopique (GPE) quand la sonde est positionnée lors d'une fibroscopie gastrique, ce qui est le plus souvent le cas: le médecin introduit un endoscope en passant par la bouche et en allant jusque l'estomac. Lorsqu'il est dans l'estomac, on insuffle de l'air dans l'estomac afin de le gonfler et d'accoler la paroi antérieure de l'estomac à la paroi abdominale. L'endoscope s'allume, afin de bien visualiser la position de l'estomac. Puis lorsque cette lumière est bien visible, on perce l'estomac vers l'extérieur pour faire ressortir la sonde. La pose se fait donc de l'intérieur de l'organisme vers l'extérieur, ce qui permet de limiter les risques infectieux. La sonde peut être remplacée d'emblée ou plus tard par un bouton de gastrostomie. L'intervention dure en moyenne une demi-heure suivie d'une heure de surveillance post-opératoire. Le patient est ensuite

hospitalisé 5 jours en moyenne pour la mise en route progressive de l'alimentation entérale et la surveillance de la fonction respiratoire.

4.1.2. Gastrostomie sous repérage radiologique

La gastrostomie sous repérage radiologique consiste, après avoir repéré l'emplacement de l'estomac du patient par une radiographie, à percer la paroi abdominale de l'extérieur vers l'intérieur de l'estomac. Elle peut être proposée en cas d'échec ou en cas de contre-indication à la fibroscopie ou si l'anesthésie générale est impossible. Cette technique sous repérage radiologique et anesthésie locale réalise un cathétérisme de l'estomac pour mettre en place la sonde. Le maintien de la sonde nécessite des fils d'ancrage qui peuvent gêner la mobilisation du patient, peuvent être accrochés lors de soins et sont parfois douloureux. Il est plus difficile de poser un bouton ensuite.

4.1.3. Sonde naso-gastrique

La nutrition par sonde naso-gastrique ne peut être proposée que pour une alimentation entérale temporaire (généralement inférieure à un mois) car elle n'est pas tolérée sur le long terme, provoquant des ulcérations de la muqueuse nasale. Elle nécessite d'être fixée par un sparadrap au visage, ce que les malades n'apprécient pas. De plus, dans la SLA, elle majore l'obstruction des voies respiratoires supérieures, et aggrave les difficultés respiratoires des malades.

La GPE reste la technique de choix.

4.2. Description de la GPE

4.2.1. Matériel

4.2.1.1. La sonde

La sonde est un tuyau de faible diamètre, introduite dans l'estomac. Cette sonde ressort au niveau de la paroi abdominale. Elle a souvent une forme de Y, qui permet deux branchements simultanés (alimentation, eau, médicaments).

4.2.1.2. Le bouton

Le bouton de gastrostomie posé soit d'emblée soit après un à trois mois de cicatrisation peut remplacer la sonde. Plus discret, il risque également moins d'être mobilisé malencontreusement comme on peut parfois le voir avec une sonde (étirement, arrachement chez des malades agités ou peu compliant).

Il existe deux types de boutons de gastrostomie, présentés ci-après : le bouton à collerette et le bouton à ballonnet, le plus employé étant le bouton à ballonnet.

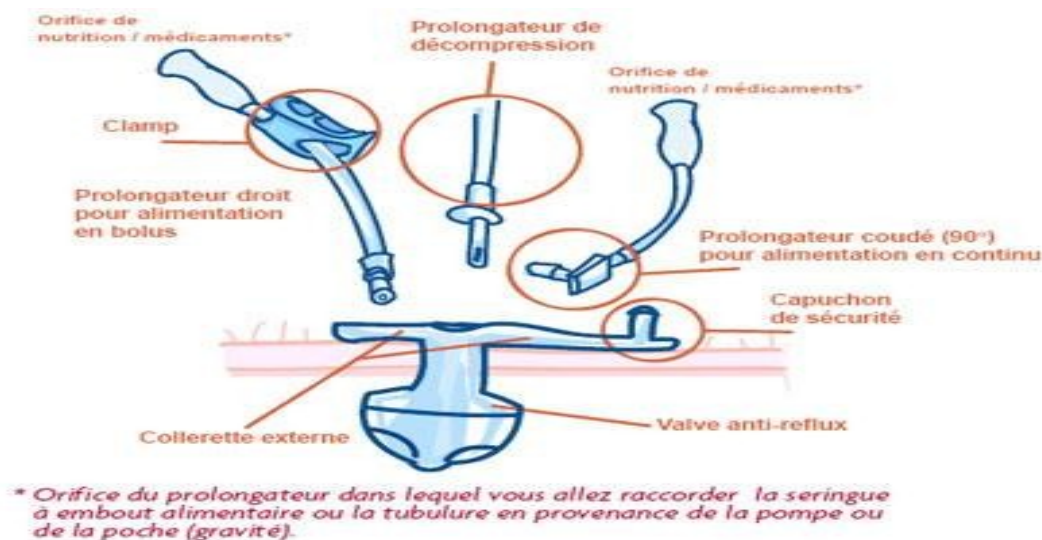


Figure 2. Bouton de gastrostomie à collerette. ©Tous droits réservés : www.bardfrance.com/espace-patient/gastro-entérologie/utilisation.html

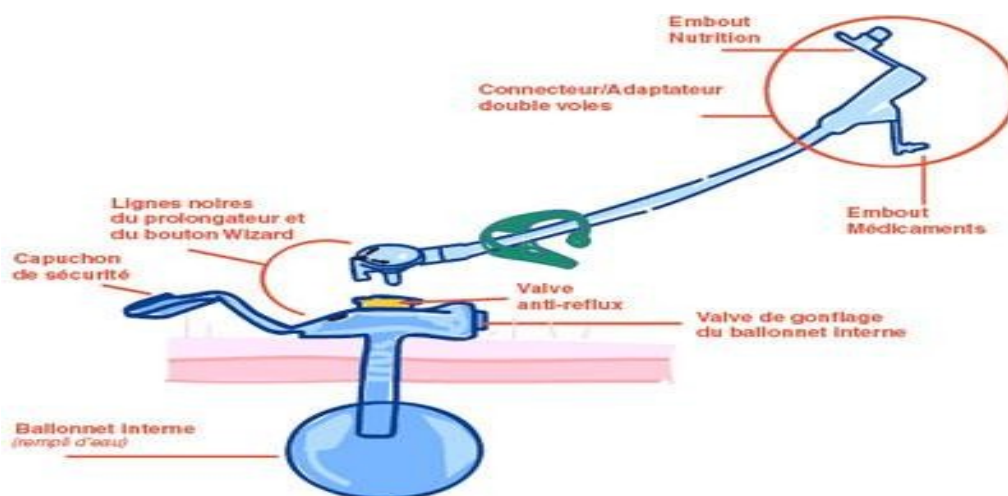


Figure 3. Bouton de gastrostomie à ballonnet. ©Tous droits réservés : www.bardfrance.com/espace-patient/gastro-entérologie/utilisation.html.

4.2.2. Complications

4.2.2.1. Complications liées au geste

(Toutes les complications et chiffres cités dans les deux prochains paragraphes sont de Langmore SE et al 2009).

Il s'agit des complications suivantes :

- infection locale (6,6% des cas), exceptionnellement provoquée par un mauvais positionnement de sonde, parfois compliquée de péritonite.
- hémorragie gastrique dans 1 à 4% des cas.

Il est recommandé de ne pas prendre de médicaments antiagrégants plaquettaires sauf avis médical contraire (aspirine, plavix) dans les dix jours précédant l'opération, et d'adapter la prise d'anti-coagulants. Un traitement antibiotique peut être prescrit, de manière préventive, à débiter la veille de l'intervention.

4.2.2.2. La responsabilité de la maladie neurologique dans ces complications

Le geste de gastrostomie expose à une aggravation transitoire de la fonction musculaire respiratoire, en particulier de la force expiratoire qui fait intervenir les muscles abdominaux. Ceci, ainsi qu'une réalimentation et hydratation excessive peuvent induire un encombrement. Il est donc recommandé de stabiliser autant que possible la fonction respiratoire avant la réalisation de la gastrotomie en compensant l'hypoventilation alvéolaire (assistance ventilatoire) et en utilisant une aide technique au désencombrement.

Les complications les plus sévères sont observées dans les formes évoluées de SLA, lorsque la décision de gastrostomie est prise alors que l'état respiratoire est faible et le malade en dénutrition. Dans ce cas les complications (classiques, le plus souvent une infection locale) sont majorées en fréquence et en gravité. Une étude française (Desport et Al, 2000 cité par Langmore SE et Al, 2009) suggère un impact péjoratif sur la survie dans les stades avancés de la maladie. Cela peut conduire les médecins à renoncer à la gastrostomie aux stades évolués de la maladie (capacité inférieure à 50%, hypercapnie), où le pronostic vital à court terme est engagé par la perte musculaire respiratoire que la rénutrition ne corrige pas.

4.2.2.3. Le syndrome de rénutrition.

Il existe un risque à réalimenter trop rapidement un patient très dénutri appelé syndrome de rénutrition. Il peut provoquer des problèmes respiratoires, neurologiques, hématologiques, une arythmie cardiaque, un dysfonctionnement de plusieurs organes et aller jusqu'à la mort. Il résulte d'un déséquilibre soudain des liquides et électrolytes dans l'organisme. Afin de le prévenir, les médecins veilleront à corriger d'abord les déséquilibres en électrolytes, puis mettront en place la nutrition entérale de façon très progressive, avec des petits volumes et des faibles vitesses

de passage. La surveillance de la concentration en électrolytes dans le sang est régulière afin de corriger les éventuels déséquilibres.

4.3. Décision de gastrostomie dans la SLA

Le principe d'une nutrition entérale doit être abordé le plus tôt possible avec le malade, afin que ce dernier ait le temps d'y consentir.

4.3.1. Importance de la perte de poids, vitesse de perte de poids, risque de dénutrition

La gastrostomie est discutée dès l'apparition de la dysphagie, ou d'une perte de poids rapide ou importante, en cas de pénibilité des repas, et en cas de fausses routes asphyxiantes.

4.3.2. La dénutrition

Lorsque le patient présente une dénutrition avérée, avec un IMC inférieur à 18 s'il a moins de 65 ans et inférieur à 20 s'il a plus de 65 ans, et que les mesures diététiques prises antérieurement n'ont pas montré rapidement leur efficacité, une nutrition par gastrostomie est fortement conseillée.

4.3.3. Accidents de déglutition

Si le malade souffre de dysphagie, et fait des fausses routes régulièrement, on lui propose aussi une alimentation par voie entérale, surtout si les adaptations de texture n'ont pas montré d'amélioration.

Toutefois, si la gastrostomie contourne le problème de la déglutition alimentaire, elle ne résout pas le problème des fausses routes lors de la déglutition de la salive.

4.3.4. Pénibilité du repas pour le malade et les proches

Une autre indication de gastrostomie pour les patients SLA concerne les difficultés à s'alimenter. Le patient qui a un déficit trop marqué aux membres supérieurs pour s'alimenter en toute autonomie peut préférer la solution de la gastrostomie.

Il est également possible que sans faire de fausses routes, le patient prenne énormément de temps pour s'alimenter, et ne finisse plus ses repas car ceux-ci sont trop fatigants.

La gastrostomie peut aussi être proposée lorsque les proches ont trop de difficultés à venir en aide à la personne malade lors du repas.

4.4. La nutrition parentérale et les soins palliatifs

Ils sont discutés en cas d'impossibilité de nutrition entérale.

4.4.1. La nutrition parentérale

La nutrition parentérale consiste à alimenter le patient par voie veineuse : il s'agit d'une perfusion de soluté nutritionnel spécifique à une administration veineuse. Un cathéter central ou une chambre implantable à demeure est nécessaire : il est posé en milieu hospitalier dans des conditions d'asepsie chirurgicale sous anesthésie locale. Les manipulations (soins locaux, mise en place et retrait des perfusions) sont faites par un infirmier (ère) dans des conditions d'asepsie rigoureuses.

Malgré ces précautions d'hygiène, la nutrition parentérale est souvent compliquée d'infections sévères. Une étude française (Abdelnourt-Mallet M et Al, 2010) a montré que les complications sont nombreuses (36% des malades) et la mortalité en cas de septicémie est élevée (un patient sur deux atteint de septicémie décède d'un choc septique). Dans cette étude, ces complications ne seraient pas plus fréquentes dans la SLA que dans les autres pathologies pour lesquelles la nutrition parentérale est utilisée. Dans la SLA, l'utilisation d'une nutrition parentérale est très discutable car la médiane de survie après nutrition parentérale est évaluée dans cette étude française à 2,8 mois, la population de l'étude étant des malades pour lesquels il n'a pas été réalisé de GPE et étant le plus souvent en stade avancé de la SLA.

4.4.2. Discussion sur le caractère proportionné d'une nutrition et d'une hydratation en fin de vie

4.4.2.1. Effets secondaires gênants chez les patients en fin de vie

Certaines études ont montré que l'alimentation et la nutrition artificielle avaient des effets secondaires gênants chez les patients en soins palliatifs. On retrouve les problèmes suivants (Finucane cité par Frings M, 2005, p 59-60) : « problèmes locaux ou mécaniques (sonde bouchée, écoulement par la stomie, infections...), pleuropulmonaires (pneumonies d'inhalation), abdominaux (cellulite de la paroi intestinale, voir péritonite ou perforation, ou hémorragie gastro-intestinale) et autres ». Dans ces cas, des soins palliatifs sont proposés : La loi du 9 juin 1999 définit les soins palliatifs comme « des soins actifs et continus pratiqués par une équipe interdisciplinaire, en institution ou au domicile. Ils visent à soulager la douleur, à apaiser la souffrance psychique, à sauvegarder la dignité de la personne malade et à soutenir son entourage [...] La personne malade peut s'opposer à toute

investigation ou thérapeutique ». En soins palliatifs, le patient peut-être hydraté en petites quantités adaptées régulièrement et par voie sous cutanée. Le caractère raisonnable d'une nutrition est discuté. L'alimentation est adaptée au malade et à l'évolution de ses besoins.

4.4.2.2. Les droits des malades

La loi Léonetti est la loi n°2005-370 du 22 avril 2005 relative « aux droits des malades et à la fin de vie ». Elle précise et complète la loi n°2002-303 du 4 mars 2002 relative « aux droits des malades et à la qualité du système de santé ». Elle a été rédigée suite à « la mission d'information sur l'accompagnement de la fin de vie » présidée par le député Jean Léonetti. Cette mission avait été demandée après le décès de Vincent Humbert, tétraplégique suite à un traumatisme crânien qui demandait à mourir.

Elle renforce les droits des malades notamment pour ce qui concerne la « fin de vie ». Elle permet au malade de donner des directives anticipées pour le cas où il ne serait pas en possibilité de consentir à un traitement ou au maintien de ce traitement (en particulier dans la SLA, les techniques de soutien vital, comme la nutrition ou la ventilation) : la personne malade communique dans ces directives ses souhaits (si elle en a) concernant les traitements ou elle exprime son idée du tolérable et de l'intolérable concernant des incapacités ou des dépendances que la maladie et le traitement peuvent générer de façon définitive. Ainsi, même « absente », elle peut participer aux décisions la concernant car la Loi impose aux médecins de tenir compte des directives qu'elle aura écrites. Elles sont à renouveler tous les trois ans. Si le malade ne le souhaite pas, il peut aussi désigner une personne de confiance et lui confier ses idées de sorte que celle-ci puisse en témoigner auprès des médecins.

4.4.2.3. Nutrition = soin ou traitement ?

Par cette loi, l'Assemblée Nationale a rendu un avis qui est que la nutrition ou l'alimentation artificielle est assimilée à un traitement, et non à un soin de confort. Cependant s'il apparaît bienfaisant de s'abstenir de nutrition artificielle en fin de vie ou à un stade terminal de la maladie où le malade est anorexique, la nutrition artificielle est dans d'autres situations (état végétatif chronique ou malade qui n'est pas en fin de vie) un soin en réponse à un besoin. Ainsi, d'après F. Bozzetti s'exprimant sur la nutrition parentérale, « c'est le type de patients recevant la

nutrition parentérale, et non la nutrition parentérale en elle-même, qui détermine si elle doit être considérée comme une thérapie ou un soin humain de base -par exemple quand elle est indispensable pour garantir la survie à court terme et que rien d'autre ne peut être fait. » (2003 cité par MP Perrin et B Denoyel, 2006). La décision d'utiliser ou non la nutrition artificielle en fin de vie doit être discutée avec le malade si cela est possible. Dans le cas contraire, il faudra tenir compte des directives anticipées. Toute décision doit être prise dans la collégialité en informant les proches.

L'« alimentation-plaisir » est possible jusqu'au terme de la vie si le malade et/ou ses proches le demandent. D'après D. De Broucker (2009, p911), « l'alimentation est ce qui nous rattache à la vie de par les apports énergétiques, vitaminiques et minéraux, mais aussi parce qu'elle est source de plaisir, d'échanges et de communication. » L'alimentation apparaît donc comme un besoin primordial pour son aspect nutritionnel mais aussi pour son aspect social. L'alimentation orale est favorisée autant que possible pour le plaisir que le malade souhaiterait maintenir. C'est un élément important à la qualité de vie .

4.5. Résultats de la gastrostomie

4.5.1. Résultats sur l'état nutritionnel

Dans une étude italienne de Chio et Al (1999), les patients vivant plus de trois mois après la gastrostomie, reprennent du poids. Puis ce poids se stabilise autour d'un poids d'équilibre. Les marqueurs nutritionnels (protéïnémie et électrolytes sanguins) se normalisent également.

4.5.2. Résultats sur la qualité de vie et la survie

Aucune étude ne montre de réel impact sur la qualité de vie des malades porteurs de gastrostomie. On peut supposer que les malades qui ont de grandes difficultés à prendre leur repas, et qui sont anxieux à l'idée de faire une fausse route et de perdre du poids (signe de l'évolution de leur maladie), se sentent soulagés de pouvoir être alimentés, sans difficulté par une technique fiable.

Les résultats sur la « survie » sont contradictoires. Une autre étude italienne a suggéré un bénéfice de un à quatre de mois (Mazzini 1995 cité par Langmore et Al 2009). En France, aucun effet de la nutrition artificielle par GPE n'a été montré sur l'espérance de vie des malades. (Desport 2000 cité par Langmore et Al 2009).

Les experts s'accordent sur l'idée que la nutrition artificielle a un effet favorable aux stades initiaux, que la perte de poids soit la conséquence d'un hypermétabolisme ou qu'elle soit liée à la paralysie progressive à déglutir dans les formes bulbaires. En revanche, elle ne peut lutter contre la fin de vie du fait de la SLA et de ses complications respiratoires. Au contraire, aux stades les plus évolués, en particulier en cas d'encombrement respiratoire, rénutrir ou réhydrater peut être délétère. Dans ces cas, il faut privilégier les soins de bouche, une éventuelle hydratation prudente par épidermolyse et surtout une prévention des escarres (Danel-Brunaud V, centre SLA de Lille).

4.6. Utilisation pratique par le malade et ses aidants

4.6.1. Les premiers soins

Après l'opération, un infirmier doit renouveler le pansement tous les jours pendant huit jours en surveillant l'évolution de la stomie. Puis la stomie est laissée à l'air libre après avoir été nettoyée au savon doux, rincée et séchée.

4.6.2. Utilisation pratique

4.6.2.1. Douche et bain

La personne porteuse d'une gastrostomie peut reprendre une douche dans les jours suivant l'opération. Néanmoins il est recommandé d'attendre un mois avant de reprendre des bains.

4.6.2.2. Alimentation orale

La gastrostomie n'empêche pas une alimentation par voie orale. Si les apports nutritionnels du patient sont satisfaits par la voie entérale, le malade est libre des quantités qu'il consomme : son alimentation est alors une alimentation-plaisir. Cependant, en cas de troubles de déglutition il faut veiller aux textures proposées, à la position du patient et aux conditions environnementales.

4.6.2.3. Passage des médicaments

Sur avis médical, les médicaments pourront être passés par la gastrostomie. Certains traitements doivent être modifiés afin d'être compatibles avec le passage direct dans l'estomac. Des formes galéniques peuvent être pilées, d'autres non (formes LP). Certaines gélules peuvent être ouvertes. Certaines formes (huileuses) sont difficiles à passer par la sonde.

Les médicaments doivent être mélangés à un peu d'eau dans un verre et aspirés dans une grosse seringue, puis ils peuvent être injectés dans la gastrostomie. Il faut ensuite systématiquement procéder à un rinçage avec l'équivalent d'un petit verre d'eau (15cl) pour ne pas boucher la sonde.

4.6.2.4. Le passage de la nutrition entérale

Les premières poches d'alimentation sont posées par un infirmier qui se charge alors de l'éducation du patient et de ses proches. Les poches sont ensuite posées par le patient lui-même si sa motricité le permet, ou par son aidant.

On peut donc passer par la sonde de gastrostomie :

- de l'eau si le patient a des troubles de déglutition importants aux liquides. Il faudra comptabiliser dans les apports hydriques l'eau utilisée pour le passage des médicaments, ainsi que l'eau de rinçage de la sonde.
- des médicaments comme indiqué plus haut.
- les produits de nutrition entérale : un descriptif des différents produits est fourni en annexe 2.

Pour brancher l'alimentation entérale, il faut suivre les étapes suivantes.

- se laver les mains
- mélanger la poche de produit
- visser la tubulure sur la poche
- suspendre la poche en l'accrochant à un pied à sérum
- connecter la tubulure au bouton ou à la sonde de gastrostomie
- allumer la pompe.

4.6.2.5. Mode de passage

On peut faire passer l'alimentation entérale de deux façons

- par gravité : la malade est directement relié à son alimentation. La poche de nutrition entérale est placée plus haut que son estomac, afin que le produit s'écoule par gravité. Le débit est réglé approximativement en comptant les gouttes dans la chambre à air de la tubulure. Cette méthode est maintenant très peu utilisée, mais peut dépanner si la nutripompe tombe en panne.
- Par nutripompe ou pompe d'alimentation entérale : la tubulure passe par une pompe qui régule le débit de l'alimentation au ml/heure près généralement entre 0 et 300 ml/heure. Ces pompes sont de plus en plus petites et peuvent

être rangées dans des sacs à dos. La poche n'est plus obligatoirement fixée au dessus du patient.

4.6.2.6. Durée d'alimentation

En cas d'alimentation entérale exclusive, le malade doit souvent absorber deux poches de produit par jour, soit 1,5 à 2 litres pour couvrir ses besoins. Il faut laisser une latence entre deux poches de 1 litre, afin d'éviter des sensations de nausées ou des douleurs digestives. Une poche peut passer si elle est bien tolérée, à un débit de 150 à 200 ml par heure, ce qui représente tout de même six à dix heures d'alimentation sur une journée ! Pour résoudre ce problème, on recommande de passer l'alimentation entérale la nuit.

4.6.2.7. Position du patient

Le patient doit être en position assise et demi-assise lors du passage de son alimentation. La position allongée est à proscrire car il y a alors possibilité de reflux de l'alimentation de l'estomac vers l'œsophage (risque d'œsophagite à terme) et surtout de l'œsophage vers la trachée entraînant des fausses routes, très dangereuses pour le patient. Il y a en plus de la possibilité d'étouffement, un risque de pneumopathie avec destruction d'alvéoles pulmonaires car les produits venant de l'estomac ont un pH acide.

4.6.2.8. Fournitures des produits

Les produits d'alimentation sont généralement livrés par un prestataire de service qui procure également les autres fournitures nécessaires comme les tubulures pour passer l'alimentation, les pieds à sérum, les seringues pour les médicaments... Généralement ce prestataire loue également au patient la pompe d'alimentation. Les produits sont fournis une fois par mois. Un infirmier passe chez le malade lors de son retour à domicile pour expliquer le fonctionnement de la pompe, rappeler les soins et branchements et répondre aux questions des patients. Une diététicienne passe tous les mois chez les patients pour faire le point sur l'alimentation entérale et éventuellement l'adapter. Le patient peut également joindre son prestataire de service généralement 24h/24 en cas de problème.

4.6.3. Entretien du bouton

Les soins autour du bouton de gastrostomie doivent être quotidiens. Ils consistent à laver la peau autour du bouton à l'eau et au savon neutre et de bien sécher la peau ensuite pour éviter les irritations. On conseille également de tourner le bouton de gastrostomie d'un quart de tour tous les jours.

4.6.4. Complications et effets secondaires

La sonde peut parfois se boucher. C'est généralement suite à une insuffisance de rinçage de la sonde après les repas ou le passage de médicaments. Pour la déboucher, on peut utiliser différents «trucs» comme le passage d'eau pétillante ou de sirop de papaïne.

Le malade peut ressentir des troubles digestifs comme des nausées, diarrhées, vomissements. Dans ce cas il faut diminuer le débit de l'alimentation et revoir les conditions d'hygiène lors de l'entretien de la gastrostomie et de la pose des poches d'alimentation.

D'autres complications (ballonnet dégonflé, infections, suintement de la cicatrice...) peuvent survenir.

4.7. Ressenti des patients face à la gastrostomie

Les malades la refusent souvent au premier entretien : ils n'en voient pas l'utilité car ils répondent à leur faim. Certains ne considèrent pas anormal ni inquiétant d'avoir un appétit diminué. D'autres qui autrefois souffraient de surpoids sont faussement rassurés par leur perte de poids. L'idée qu'une perte de poids puisse aider la marche est encore souvent avancée par les malades ou leurs proches. Du côté des médecins, les notions de perte de masse maigre et d'hypermétabolisme sont difficiles à expliquer. De façon assez générale, et d'après L. Froment (2010), le vécu des malades est que l'annonce de la GPE préfigure surtout la gravité de la maladie avec ses enjeux sur le quotidien et sur la charge de soins pour les proches. Du temps est nécessaire pour assimiler cette donnée et en parler avec les proches.

Une fois la GPE réalisée, les patients en constatent l'utilité, notamment sur le maintien ou la reprise de poids. Ils ne vivent pas systématiquement les inconvénients comme des contraintes (complications physiques ou modification du rythme de vie pour brancher l'alimentation). Ils sont souvent soulagés de ne plus avoir « de pression » pour s'alimenter per os. Les malades apprécient le caractère non définitif

de la stomie. Par contre, la GPE perturbe l'image corporelle des malades, avec un retentissement sur leur moral, et une impression d'infantilisation.

5. La prise en charge orthophonique

Pour la prise en charge en orthophonie des personnes atteintes de SLA, le lecteur se rapportera aux ouvrages de Bianco-Blache, A et Robert, D (2002), ainsi qu'au mémoire d'orthophonie de Cou, A et Lambre, E (2007). Les malades disposent de documents tels celui de Brihaye S, Levègue N et Pointon C (2006) qui peuvent être remis au malade et à son entourage.

5.1. Généralités

5.1.1. Début

La prise en charge orthophonique des personnes atteintes de SLA débute dès l'apparition des troubles bulbaires :

- ralentissement du débit de parole
- modification du timbre de la voix (généralement plus grave, plus rauque)
- nasonnement
- difficultés pour articuler les mots (parole ébrieuse et imprécise)
- troubles de la déglutition : efforts pour avaler, mastiquer, fausses routes.

Par conséquent, il arrive même que certains malades soient suivis alors qu'il n'y a pas encore de diagnostic posé car le problème orthophonique est révélateur, dans ce cas, de la SLA.

L'orthophoniste devra prendre en charge tous les aspects perturbés par la maladie au cours de l'évolution de celle-ci : articulation, voix, communication et déglutition. Dans ce mémoire, seul ce dernier aspect est abordé.

5.1.2. Modalités

Il arrive que la prise en charge débute au cabinet. On préférera la prise en charge à domicile, dès que le patient se montrera fatigable ou que sa mobilité sera réduite. De plus cette prise en charge à domicile permet de mieux connaître les besoins du patient, en ce qui concerne la communication et la déglutition (à travers l'alimentation), ainsi qu'une meilleure information des proches.

Idéalement le patient est vu une à deux fois par semaine pour des séances de 30 à 45 minutes, toujours en fonction de la fatigabilité. Ces séances sont cotées, en

fonction des difficultés du patient, AMO 10 : Rééducation des dysphagies (en particulier si le diagnostic de SLA n'a pas encore été posé) ou AMO 15 : Maintien ou adaptation des fonctions de communication chez les patients atteints de maladies neurodégénératives.

5.1.3. Rééducation ou maintien et adaptation

La perte des fonctions est définitive. L'orthophoniste ne peut donc pas rééduquer au sens propre du terme, mais aide à mettre en place des moyens de compensation, et cherche à prévenir la dégradation des fonctions restantes. Il faut bien insister sur ce point auprès du malade et de son entourage car souvent, ils ont l'idée d'une amélioration possible avec la volonté et ont tendance à en faire trop, et à se fatiguer.

5.2. La relaxation et la détente

La relaxation est à introduire le plus tôt possible auprès des patients atteints de SLA. En effet, la paralysie des muscles et l'atrophie qui en résulte, est associée à une spasticité qui empêche le patient d'exercer certaines fonctions comme la mastication par exemple. La relaxation vise alors à détendre les muscles, de façon passive.

Chez les personnes dont le tempérament est très actif, il faudra introduire cette idée de relaxation plus tard et de façon progressive. Ils en seront a priori demandeurs en fin de prise en charge. La relaxation permet aussi de décrisper les muscles du visage lors du geste de déglutition.

On recommande les massages faciaux, type lissage et effleurage sans aucune pression. La position allongée du malade est déconseillée, en raison des troubles respiratoires associés, surtout s'il y a un risque de fausses routes. Il est donc assis et le thérapeute est derrière lui.

5.3. La déglutition

La prise en charge orthophonique de la dysphagie est un temps très important que ce soit pour la gestion de l'alimentation ou pour celle de la salive.

Elle passe aussi bien par l'adaptation des textures et consistances de l'alimentation, par des conseils sur les postures à adopter pendant la prise des repas, ainsi que par des conseils aux aidants pour faciliter la prise des repas.

5.3.1. Manifestations

Les troubles de déglutition apparaissent de différentes façons :

- des fausses routes directes aux liquides, aux solides ou à la salive,
- des fausses routes indirectes avec des toux à distance des repas,
- la présence d'une voix mouillée après la prise alimentaire peut montrer une stase,
- voix mouillée en permanence suite à des stases alimentaires et salivaires, ces stases pouvant engendrer des fausses routes secondaires;
- des difficultés de mastication et de propulsion du bol alimentaire
- pneumopathies de déglutition
- encombrement respiratoire
- anorexie
- perte de poids

5.3.2. Rappel des différentes phases de la déglutition

La déglutition est constituée de trois phases successives comme le montre le schéma ci-après.

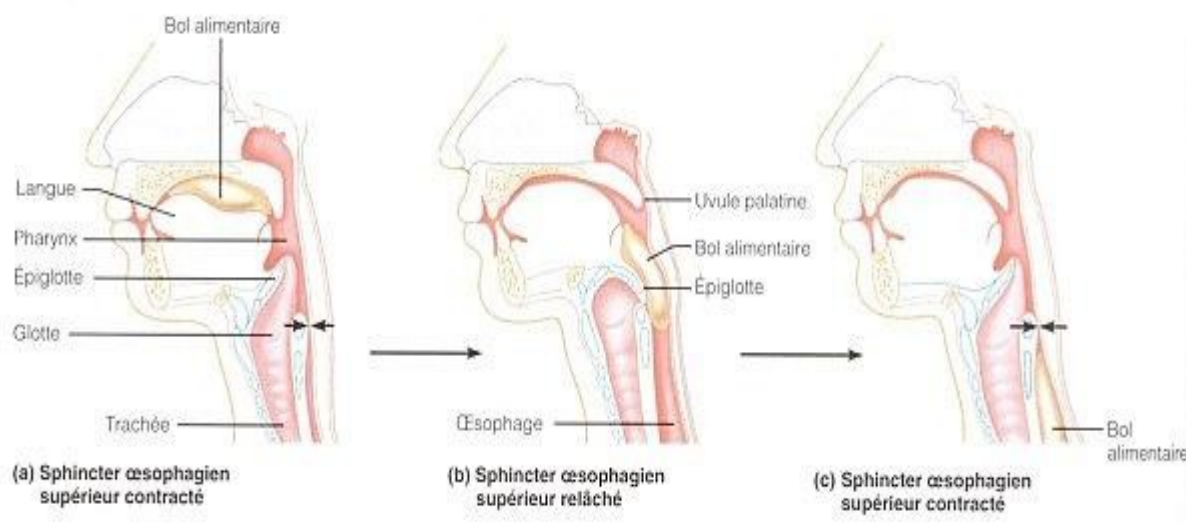


Figure 4. Les trois temps de la déglutition. (source : http://l-phytomedecine.over-blog.fr/photo-1666184-S_d-glutition—tape-orale_jpg.html. ©Tous droits réservés)

5.3.2.1. le temps oral ou buccal

Il prépare le bol alimentaire (mastication et insalivation) pour la déglutition, et est sous contrôle volontaire des nerfs V, VII, IX et X. Il nécessite la coordination de

différents systèmes neuromusculaires : fermeture labiale, tonicité de la musculature faciale notamment des lèvres et des joues, mouvements de la mandibule et de la langue. Les aliments sont mis en bouche, puis les lèvres se serrent. Ils sont coupés par les incisives et broyés par les molaires, puis ils sont rassemblés sur le dos de la langue tout en étant imprégnés de salive pour former le bol alimentaire. Enfin, l'apex lingual se positionne sur la papille palatine, et un mouvement d'élévation et de propulsion antéro-postérieure de la langue entraîne le bol alimentaire vers le pharynx.

Le temps oral se déroule donc de la mise en bouche jusqu'à ce que les aliments atteignent l'isthme du gosier. Sa durée est fonction de la texture de l'aliment et de sa mastication.

5.3.2.2. Le temps pharyngé

Il est automatico-réflexe et est sous le contrôle des nerfs IX, X et XI. Il débute par le réflexe de déglutition déclenché par un réflexe sensitif de l'oropharynx. On observe : une élévation du voile du palais pour prévenir un reflux nasal, un arrêt transitoire de la respiration, un déclenchement du péristaltisme pharyngé, un abaissement de l'épiglotte, une remontée du larynx avec fermeture des cordes vocales et ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage. Ce temps est très rapide (environ 1 seconde).

5.3.2.3. Le temps œsophagien

Il est sous le contrôle du nerf X et complètement réflexe. Le bol alimentaire passe le sphincter supérieur de l'œsophage qui se resserre encore plus après son passage pour éviter les reflux. Ce temps est très rapide.

5.3.3. Description des troubles observés dans la SLA

5.3.3.1. Au temps oral

On peut observer :

- des difficultés de mastication suite à l'atteinte des nerfs des muscles masticateurs, et un problème de mobilisation du bol alimentaire par défaut de motilité linguale.
- Un bavage qui peut être lié à un défaut de fermeture des lèvres, associé à une chute de la tête vers l'avant, ainsi qu'à une diminution du nombre de déglutitions automatiques.

- Une hypersialorrhée qui est plus souvent due à un défaut de déglutition. Cependant certains médicaments peuvent l'accentuer ainsi que le pH de certains aliments (aliments acides).
- Un trouble de la propulsion linguale avec un mauvais point d'appui de l'apex de la langue (défaut de motilité linguale).
- Des stases salivaires et alimentaires entre les gencives et les parois jugales, et sur le palais, entraînant des fausses routes secondaires.
- Le patient peut se mordre les joues lors de la mastication mais aussi entre les repas.
- des fausses routes primaires (avant la déglutition), suite à un défaut de fermeture du sphincter buccal postérieur.

5.3.3.2. Au temps pharyngé

On peut observer :

- une paralysie des muscles du larynx (défaut d'adduction des cordes vocales), et une atteinte des muscles sus-hyoïdiens qui empêchent l'ascension du larynx et entraînent un passage du bol alimentaire dans la trachée.
- Une stase alimentaire au niveau du voile du palais et du pharynx en lien avec l'amyotrophie des muscles constricteurs du pharynx.
- Une reprise d'inspiration trop précoce, pendant la déglutition, qui emporte une partie du bol alimentaire dans la trachée.

5.3.3.3. Les fausses routes au temps œsophagien

Au temps œsophagien, il peut y avoir une anomalie de l'ouverture du sphincter de l'œsophage. Les aliments stagnent et il peut y avoir des fausses routes par débordement. C'est la fausse route après déglutition.

5.3.4. Conseils pour éviter les fausses routes lors des repas

Les conseils donnés aux malades de SLA sont les mêmes que ceux donnés aux autres patients souffrant de dysphagie:

- prendre les repas dans un environnement calme, en se concentrant sur le repas,
- éviter les distractions,

- avoir des aides techniques adaptées pour permettre la prise du repas par le patient lui-même (tapis anti-dérapant, rebord d'assiettes ou assiettes creuses, épaisseurs de manche..),
- Si le malade est aidé par une personne, celle-ci doit être assise pour donner à manger : il ne doit pas avoir à relever la tête pour attraper fourchette et cuillère,
- être installé en position assise, dos droit, tête inclinée vers l'avant et menton légèrement rentré pour protéger les voies aériennes supérieures,
- bloquer la respiration au moment d'avaler, et expirer tout de suite après pour prévenir le passage d'aliments dans les voies aériennes supérieures,
- manger lentement, en prenant des petites bouchées, plus faciles à mastiquer, et qui risquent moins d'être avalées par débordement,
- fractionner les repas pour éviter la fatigue et faire des collations,
- ne pas hésiter à réchauffer les plats en cours de repas, surtout si celui-ci est long,
- utiliser une paille, ou des verres élargis, ou avec une encoche (pour ne pas projeter la tête en arrière), et ne pas chercher à finir les fonds de verre.

5.3.5. Adaptation de l'alimentation

5.3.5.1. Les solides

Les solides sont caractérisés par leur consistance et leur texture. La consistance correspond au degré de cohésion d'un aliment. Plus il est dispersible (comme de la semoule, du riz, des petits pois), plus il est difficile à déglutir. La texture correspond aux sensations tactiles que provoque l'aliment en bouche. Ces textures varient de solide (viande, croûtons) à semi-liquide (potage, crème), en passant par des intermédiaires (haché, granulé, mixé). (JP et D Crunelle, 2008)

5.3.5.2. Les liquides

Les liquides se boivent. Ils sont classés en quatre catégories (JP et D. Crunelle, 2008) suivant leur fluidité et leur viscosité, de viscosité 1 (liquide de faible viscosité qui s'écoule sans résistance: eau), à viscosité 4 (liquide très épaissi qui doit être pris à la cuillère : pouding). Les liquides gazeux, frais et aromatisés sont plus faciles à déglutir que de l'eau plate à température ambiante, car ils sont mieux sentis en bouche, et ainsi mieux contrôlés.

5.3.5.3. Conseils alimentaires

Ils sont donnés aux patients en même temps que les attitudes à adopter au cours du repas :

- adapter la texture de l'alimentation, en coupant les aliments finement, les hachant, ou les mixant en fonction des capacités de mastication,
- éviter les aliments secs, non homogènes, dispersibles (type semoule, riz, petits pois..) ou filandreux (poireaux, céleri branche, viandes braisées..), qui se dispersent dans la bouche, peuvent être inhalés involontairement car ils ne déclenchent pas forcément de réflexe de déglutition, et provoquent des stases,
- préférer les aliments tendres, onctueux et au besoin rajouter de la sauce (ou matières grasses) pour les enrober et faciliter la mastication et la propulsion du bol alimentaire,
- épaissir les liquides à l'aide d'épaississants et prendre si besoin des eaux gélifiées (qui peuvent être préparées « maison »), en cas de fausses routes aux liquides, pour maintenir une bonne hydratation.

Les diététiciens sont associés à cette prise en charge de la déglutition en reprenant les conseils de posture, en donnant les conseils et recettes pour adapter les textures, assurer des apports nutritionnels corrects, et conseiller des alternatives pour l'hydratation.

5.3.6. Éducation sur les postures et manœuvres

On recommande aussi d'adopter certaines postures ou de réaliser certaines manœuvres pour faciliter la déglutition ou traiter les fausses routes.

5.3.6.1. Manœuvre de Heimlich en cas de fausse route asphyxiante



Figure 5. La manoeuvre de Heimlich.

(Source : <http://fr.academic.ru/dic.nsf/frwiki/1212518>. ©Tous droits réservés)

Cette manœuvre est à pratiquer dès qu'une fausse route est trop importante, et que le réflexe de toux ne suffit pas à évacuer l'aliment passé dans la trachée. Les aidants du malade devront donc la connaître.

Comme indiqué sur la figure 5, il faut se placer derrière le patient, positionner les mains au niveau du diaphragme, et exercer des fortes pressions vers le haut jusqu'à évacuation de l'aliment.

5.3.6.2. Manœuvre de Mendelsohn

Elle favorise la remontée du larynx lors de la déglutition.

Pour la réaliser, il faut se concentrer sur l'élévation du larynx pendant la déglutition, en le maintenant en position haute pendant quelques secondes, éventuellement de façon manuelle. Puis on le laisse redescendre.

5.3.6.3. Appui frontal

L'aidant ou le thérapeute peut donner un appui sur le front du malade au moment de la déglutition pour faciliter celle-ci. Le malade peut reproduire cette action en serrant fortement ses mains au moment où il avale.

5.3.6.4. La déglutition supra-glottique

Pour cette manœuvre, on demande au patient d'inspirer, de bloquer la respiration, d'avaler avec la respiration toujours bloquée, et de tousser avant de reprendre une expiration. Elle permet une fermeture précoce du larynx et de dégager les aliments qui seraient bloqués à l'arrière de la bouche. Mais en pratique, elle est rapidement impossible chez ces malades en raison des troubles respiratoires associés.

5.3.6.5. La position de la tête

On recommandera au patient une position de tête en légère flexion, avec le menton légèrement rentré. Cette position permet de refermer les voies respiratoires et de diriger les aliments ou la salive vers l'œsophage.

5.3.7. Prise en charge des troubles de déglutition

5.3.7.1. Les troubles de déglutition pendant les repas

La relaxation vise à détendre le patient, et peut aider à évacuer une angoisse ou une anxiété avant le repas.

Le travail des praxies (avec modération), notamment linguales, peut aider à améliorer la mastication en montrant au patient les gestes pour contrôler le bol alimentaire.

Les conseils sur la prise des repas sont essentiels. Ils sont à adapter à la situation de chaque patient.

Si les troubles de déglutition sont trop importants et empêchent une prise correcte des repas, le médecin conseille au malade de se faire poser une gastrostomie pour alimentation entérale.

Ces exercices et conseils sont valables pour ce qui concerne les déglutitions pendant les repas mais ils ne résolvent pas le problème de la déglutition de la salive.

5.3.7.2. Le problème du bavage

Le bavage est plus ou moins important selon la position de la tête et du cou : la chute de la tête le favorise mais réduit aussi l'encombrement pharyngo-laryngé par excès salivaire. Cet encombrement peut gêner la respiration. On adaptera la position du patient à ses objectifs et ses perceptions. L'adaptation de la posture peut être optimisée par les ergothérapeutes et les kinésithérapeutes dans l'approche globale du handicap. Le médecin peut aussi prescrire, si le malade le demande, des produits asséchants. Cependant ces médicaments, s'ils réduisent le bavage, entraînent aussi une sécheresse des muqueuses.

Le bavage est aussi favorisé par l'ouverture de bouche. On pourra mettre en place des manœuvres pour favoriser la fermeture de bouche, avec l'index ou le pouce. Ces manœuvres nécessitent la présence d'un tiers aux côtés du malade et ne sont pas toujours réalisables. La SLA étant une pathologie sans récupération, lorsque le défaut d'occlusion labiale est avéré, il est difficile de lutter contre.

6. La sphère orale et le goût

6.1. Le goût

6.1.1. Les cinq sens

Le goût fait partie des cinq sens et il est en interaction permanente avec les quatre autres sens.

6.1.1.1. Le toucher

Il peut paraître incongru que le toucher apparaisse ici. Cependant le fait de toucher les aliments lors de la préparation des repas peut suffire à mettre en appétit. Une partie du goût des aliments est également ressenti de façon tactile par la langue comme le farineux d'un gâteau. La sensation thermique contribue au goût des aliments. Nous préférons en général ce qui est chaud ou froid. De plus certains aliments peuvent être consommés avec les doigts et sont sources de plaisir : les frites, le pain, les biscuits....

6.1.1.2. L'ouïe

Le bruit que fait un aliment lors de sa cuisson ou de sa dégustation participe à son goût. Par exemple, le fait qu'un aliment soit croustillant est une sensation auditive et non une sensation gustative.

6.1.1.3. La vue

La vue contribue grandement au goût. Le simple fait de voir un aliment apprécié, sa forme, sa couleur ou sa présentation, entraîne une salivation plus importante et provoque la sécrétion d'hormones de la digestion au niveau du pancréas.

De plus la vue nous permet de reconnaître les aliments que nous absorbons. Nous leur attribuons alors un goût. En effet, si on propose un sirop de menthe incolore, et ce même sirop auquel on a ajouté du colorant vert à des individus, ceux-ci trouvent le sirop coloré en vert plus odorant et plus goûteux que l'incolore.

6.1.1.4. L'odorat

L'odorat participe grandement au sens du goût. Les personnes privées d'odorat suite à une tumeur ou à une laryngectomie totale ne ressentent plus les goûts de la même façon. En conséquence, on observe souvent chez ces personnes une diminution de l'appétit.

On peut sentir l'odeur d'un aliment avant sa mise en bouche, mais on peut également sentir un aliment lorsque celui-ci est en bouche. Les molécules odoriférantes passent jusqu'au rhinopharynx puis pénètrent les voies olfactives.

6.1.2. Le goût

6.1.2.1. La langue

6.1.2.1.1. Les différentes zones

Les saveurs sont ressenties à des zones différentes sur la langue comme le montre ce schéma.

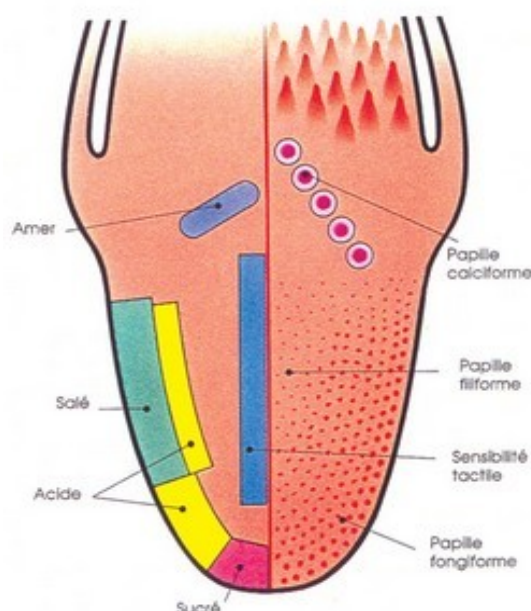


Figure 6. La langue, zones de sensibilité et histologie.

(Source : <http://aromes.e-monsite.com/>. ©Tous droits réservés)

6.1.2.1.2. Le sucré

L'attraction pour le sucré est innée. Elle apparaît in utero et se développe ensuite. Cette saveur est aimée car elle est habituelle. Les adolescents préfèrent des aliments moins sucrés que les enfants, et les adultes préfèrent les aliments encore moins sucrés. (Louis Sylvestre J, 2004)

6.1.2.1.3. L'amer

Le goût pour l'amer n'est quant à lui pas inné. Cependant, il se développe lui aussi suite aux expériences alimentaires. Les personnes appréciant l'amer sont souvent celles à qui cette saveur a été proposée très tôt et qui privilégient les produits les moins sucrés. (Louis Sylvestre J, 2004).

6.1.2.1.4. L'acide

L'acide n'est pas non plus un goût inné, d'autant plus qu'auparavant l'homme préhistorique associait la saveur acide à des aliments pas encore mûrs ou avariés. L'homme rejetait donc naturellement cette saveur.

6.1.2.1.5. Le salé

Le nouveau-né est indifférent à la saveur salée car il n'est pas capable de la percevoir avant l'âge de quatre mois. Puis l'enfant s'habitue à une certaine dose de sel. Ce sera cette dose, qu'appréciera l'adulte plus tard. (Louis Sylvestre J, 2004)

6.1.2.1.6. Les autres saveurs

Cette présentation de la langue divisée et répartie en 4 saveurs de base est critiquable car on peut rencontrer d'autres saveurs qui n'appartiennent pas à ces catégories, comme le piquant (poivre, piment), l'astringent (sensation un peu râpeuse sur la langue comme un thé très fort), le farineux, le métallique, le gras ou encore l'umami qui est la cinquième saveur chez les japonais. De plus, le goût d'un aliment est donné par la combinaison de toutes ces saveurs, associée au ressenti de la texture.

6.1.2.1.7. L'élargissement et l'affinement des goûts

L'élargissement et la diversification des goûts se fait dans l'enfance. On peut parler de néophobie alimentaire, lorsqu'il faut présenter plusieurs fois un aliment à l'enfant pour qu'il l'accepte. La néophobie est en principe protectrice puisqu'elle pousse l'individu à repousser ce qu'il ne connaît pas. Cette néophobie est toujours présente à l'âge adulte mais à un degré moindre.

Le goût peut aussi se fatiguer s'il est trop stimulé par des excitants comme le café ou l'alcool. Au contraire il peut être exacerbé dans certains mets par des exhausteurs de goût qui feront ressortir la saveur d'un aliment. Le plus courant est le sel, qui abaisse le seuil d'excitabilité des récepteurs gustatifs.

6.1.2.2. Le rôle de la salive

La salive permet de former le bol alimentaire en l'hydratant. Les molécules de saveurs se mélangent dans la salive et peuvent être captées par les papilles gustatives.

6.1.2.3. Les papilles gustatives

Elles sont présentes et visibles sur la langue, mais leur nombre diminue avec l'âge. On distingue les papilles foliées (sur le côté, et sensibles à l'acide), les papilles caliciformes (à l'arrière et sensibles à l'amer et à l'acide) et les papilles fongiformes. Ces dernières sont les plus nombreuses et sont situées en majorité sur la pointe de la langue. Ce sont elles qui portent les bourgeons gustatifs sensibles au sucré et au salé. Les bourgeons gustatifs sont sensibles aux liquides mais aussi aux molécules solides mélangées à la salive. Les autres papilles sont aussi sensibles au toucher, mais celles du milieu de la langue ne sont sensibles qu'au toucher.

La langue est donc grâce à ces différents bourgeons, rendue sensible aux sensations thermiques, à la douleur, à la reconnaissance des aliments et des objets. Mais il n'y a pas que la langue qui porte les récepteurs du goût. D'autres récepteurs sont présents sur le palais mou, dans la pharynx et dans la partie supérieure de l'œsophage.

6.1.2.4. Les nerfs du goût

Le goût après avoir été capté par les papilles, est transmis au cerveau par l'intermédiaire des quatre nerfs crâniens suivants:

- le nerf VII (facial) qui assure l'innervation sensorielle des deux tiers antérieurs de la langue.
- Le nerf IX (glossopharyngien) qui assure l'innervation sensorielle du tiers postérieur de la langue.
- Les nerf X et XI (vagogspinal) qui donnent la sensibilité au tiers supérieur des piliers, au voile du palais et au pharynx.

Le goût est ensuite transmis jusqu'à l'aire primaire du goût dans le lobe pariétal. (Brin et Al, 2004)

6.1.3. La notion d'oralité

L'oralité est un terme vaste qui englobe tout ce qui passe par la bouche. Elle est définie par Abadie, « comme l'ensemble des fonctions orales [...] dévolues à la bouche. » L'oralité concerne donc : « l'alimentation, la ventilation, le cri, l'exploration tactile et gustative, les relations érogènes et le langage. » « Les deux fonctions orales majeures pour l'homme sont l'alimentation et le langage, voir la survie et la communication. » (Abadie 2004 et 2002 citée par Bories, 2010)

On parle de troubles de l'oralité chez l'enfant, lorsque celui-ci rencontre des difficultés d'alimentation. Ces difficultés si elles ne sont pas prises en compte ont un retentissement sur l'apparition du langage et le comportement de communication de l'enfant.

Chez l'adulte atteint de SLA, on assiste pour la forme bulbaire à la disparition simultanée du langage oral et des capacités d'alimentation par les voies naturelles. Ces deux pertes sont très difficiles à vivre pour le malade. Les moyens de communication alternatifs permettent de suppléer la communication, l'alimentation par voie entérale de suppléer les besoins alimentaires, mais aucune de ces deux techniques ne permet de stimuler la sphère orale, lieu de plaisir important.

6.2. Comment continuer à stimuler le goût et la sphère orale chez ces patients?

6.2.1. Constats

Les fonctions sensibles et sensorielles sont normalement préservées dans la SLA. Ainsi le sens du goût est toujours fonctionnel.

Au cours des rencontres avec les patients, j'ai pu observer différents types de comportement par rapport à la nourriture :

- Certains patients ne veulent plus rien avaler de peur de se mettre en danger, mais voient leurs proches manger.
- Certains patients continuent à faire plusieurs repas par jour, parfois en prenant des risques.
- Certains patients mangent uniquement ce qui leur fait envie.

6.2.2. But

Partant de ces constatations, et sachant que l'alimentation a une place primordiale dans notre société, nous avons voulu faire en sorte que chaque personne ait une alimentation qui réponde à la fois à ses envies, au niveau du goût, et à ses besoins, ou plutôt à ses contraintes avec l'adaptation des consistances aux troubles de déglutition. Bien évidemment, les quantités de nourriture apportées seront adaptées à chaque patient.

6.2.3. Hypothèses

- Le goût et l'odorat sont bien préservés chez les personnes atteintes de SLA, mais ils peuvent s'altérer si on ne les stimule pas.

- Une stimulation spécifique du goût entraîne un effet sur la déglutition des malades atteints de SLA.
- Une stimulation spécifique du goût et de la sphère orale apporte un bien être à la personne atteinte de SLA , et améliore sa qualité de vie.
- une alimentation plaisir, sans mettre le patient en danger, est possible.

PARTIE PRATIQUE

Sujets et méthodes

Dans cette partie méthodologique, la population choisie pour cette étude est d'abord présentée avant d'expliquer le déroulement des rencontres. Enfin j'explique la création des ateliers du goût.

1. Population étudiée

1.1. Critères d'inclusion

- Les malades participant à cette étude sont atteints de SLA certaine probable ou probable selon les explorations paracliniques (critères diagnostiques El Escorial).
- Ils ont une paralysie sévère de la déglutition avec un score à l'item déglutition du ALSFRS-R inférieur ou égal à 2.
- Ils sont porteurs d'une gastrostomie d'alimentation ou ont donné leur consentement pour une pose prochaine de la gastrostomie.
- Ils souhaitent conserver une alimentation plaisir.

1.2. Critères d'exclusion

- Les malades atteints de dépression sévère (avis médical), car ils ne ressentent pas de plaisir, et sont peu motivés.
- Ceux ayant une maladie associée sévère responsable aussi de troubles de l'appétit ou de la déglutition.

2. Déroulement et modalités des rencontres

2.1. Questionnaire de présentation des patients

Le questionnaire établi est présenté en annexe 3. Ce questionnaire permet de déterminer si le patient entre dans les critères d'inclusion du mémoire mais aussi de mieux le connaître.

De nombreuses informations sont disponibles dans le dossier du patient, et ne nécessitent donc pas de le réinterroger. D'autres rubriques sont renseignées avec sa collaboration. Un autre questionnaire est destiné à l'entourage des malades afin de mieux cerner l'importance de l'aide fournie par les accompagnants.

2.1.1. Score ALSFRS-R (Amyotrophic Latéral Sclérosis Functional Rating Scale-Revised)

Il s'agit d'une échelle d'évaluation notée sur 48. Elle quantifie l'évaluation clinique et fonctionnelle du patient atteint de SLA sur 12 items : parole, salivation, déglutition, écriture, hygiène, préparation des repas ou gastrostomie, mobilisation au lit, marche, montée d'escaliers, dyspnée, orthopnée, insuffisance respiratoire. Plus le score obtenu est faible, plus l'atteinte est importante.

L'item déglutition et ceux qui évaluent les fonctions bulbaires (parole, salivation, coupe des aliments et utilisation des couverts pour les patients sans gastrostomie, échelle optionnelle pour les patients avec gastrostomie) sont à l'annexe 4 de ce travail.

Une étude référencée a montré que le résultat du score ALSFRS est un bon indicateur de la qualité de vie des patients dans les domaines liés à la santé (Cedarbaum et Al, 1999).

2.1.2. Qualité de vie

Nous avons choisi d'évaluer la qualité de vie globale par une échelle numérique simple d'autoévaluation, l'échelle Mc Gill sur 10. Le malade doit répondre à la question : « Si on considère tous les aspects de ma vie sur les deux derniers jours (physiques, psychologiques, sociofamiliaux, spirituels et financiers), ma qualité de vie était de (score de 0=très mauvaise à 10=excellente) ». Les malades sont aussi interrogés sur leur rééducation de la déglutition et sur leur intérêt pour un travail spécifique sur leur alimentation.

2.1.3. Évaluations auprès des aidants naturels des malades

Nous avons également voulu évaluer la charge que représentait le malade pour ses aidant naturels, en particulier le temps passé par l'aidant pour s'occuper de l'alimentation du malade, et la présence d'un réseau d'aide pour alléger le fardeau de l'accompagnant.

2.1.4. Alimentation et désir de manger

Il n'y a pas d'instrument existant pour cette mesure. Cependant, connaître le sentiment du patient vis à vis de son alimentation était important.

Nous lui avons donc demandé si

- il aimait cuisiner avant sa maladie
- il aime cuisiner maintenant

- il aimait manger (avant la maladie)
- il aime manger
- il appréhende le moment du repas.

Lors du bilan de déglutition, le malade doit signaler une éventuelle modification de son goût ou de son odorat, et ce qui en est la cause d'après lui.

2.1.5. Bilan de déglutition

Le protocole du bilan de déglutition est celui proposé par F. Martin dans son intervention auprès des étudiants en quatrième année d'orthophonie à Lille. Ce protocole est utilisé à l'hôpital de la Pitié Salpêtrière. Il a été adapté aux possibilités des patients : tous les items n'étaient pas obligatoirement remplis.

Il est reproduit en annexe 5.

2.2. Modalités des rencontres

2.2.1. Fréquence

Il était prévu de rencontrer les malades pour un premier entretien lors de leur visite trimestrielle au centre SLA. Avant la première rencontre, la neurologue leur proposait de participer à ce mémoire. Ils devaient être revus 3 et 6 mois plus tard.

2.2.2. Déroulement du premier entretien

Cette étude était présentée aux malades, qui pouvaient ensuite donner leur consentement pour y participer. Puis ils répondaient d'abord aux questionnaires concernant leur alimentation. Leurs proches étaient également interrogés à ce moment-là. Enfin le bilan de déglutition était réalisé.

Le reste des informations, disponibles dans les dossiers des patients, était pris en compte ultérieurement.

A la fin de la rencontre, des propositions sur leur alimentation étaient faites aux malades.

2.2.3. Évaluation du goût et de l'odorat

2.2.3.1. Odorat

Au cours du bilan de déglutition, des évaluations de l'odorat étaient réalisées, avec des odeurs réelles et de synthèse issues du Loto des odeurs®. Elles étaient les suivantes : café, poivre, sirop de citron, vanille, chocolat, feu de bois, champignon,

menthe, fleur d'oranger, banane, noisette, miel. Le choix s'est porté sur celles-ci car elles étaient liées à l'alimentation, le feu de bois rappelant les aliments fumés. Elles n'ont pas toutes été proposées à chaque malade : une sélection était faite en fonction de son alimentation et de ses goûts puisque cette évaluation intervenait après le questionnaire sur l'alimentation.

Le patient devait dire s'il détectait l'odeur, puis son nom s'il identifiait, ou ce qu'elle lui évoquait (identification). Puis en cas d'échec, un choix en reconnaissance parmi trois possibilités était proposé. La première réponse était enregistrée sauf en cas de non-réponse, où une aide était fournie.

2.2.3.2. Goût

Des essais de goût, également prévus au bilan de déglutition, ont été effectués : jus de citron pour la saveur acide, chicorée liquide pour la saveur amer, sucre et sel. Ces goûts étaient imprégnés sur des cotons tiges, puis appliqués sur la zone de la langue concernée par ce goût. Ces essais pouvaient donc être proposés à tous les patients y compris ceux présentant une dysphagie sévère. Comme lors de l'évaluation de l'odorat, il s'agissait d'abord d'une identification puis d'une reconnaissance.

2.3. Propositions pratiques faites à l'issue des entretiens

En fonction des différentes réponses recueillies auprès des patients, des propositions différentes leur sont faites :

- un rappel sur les différentes postures et techniques de sécurité proposées dans la partie théorique,
- des conseils sur les textures de l'alimentation en fonction de la sévérité des troubles de déglutition observés,
- la participation à un atelier autour du goût et de l'alimentation

Un contact devait être pris avec leur orthophoniste, afin de savoir ce qui était travaillé lors des séances d'orthophonie. Nous souhaitions ainsi proposer une prise en charge régulière au niveau de la sphère oro-faciale et du goût.

3. Création des ateliers du goût

3.1. Élaboration

Les malades atteints de SLA et porteurs d'une gastrostomie, n'ont plus l'obligation de s'alimenter par la bouche, puisque l'alimentation entérale subvient à leurs besoins nutritionnels. Mais on leur conseille fortement de conserver une alimentation-plaisir qui réponde à leurs envies du moment. Cette alimentation-plaisir contribue à entretenir les mécanismes de déglutition, essentiels à la déglutition de la salive. Cependant, ces personnes ont souvent des troubles de déglutition associés. Elles doivent donc rester prudentes quant à leurs choix alimentaires et privilégier des aliments adaptés à leurs troubles ou des aliments dont la texture a été modifiée. Les malades sont donc face à un discours ambivalent qui leur dit d'une part « alimentez-vous et faites-vous plaisir » et d'autre part « faites attention aux fausses routes ». Concrètement que peut-on proposer aux patients pour qu'ils trouvent un plaisir à leur alimentation tout en respectant les contraintes imposées par leur état de santé? C'est dans cet objectif qu'ont été créés les ateliers du goût.

3.1.1. Objectifs

Les objectifs sont de différents ordres :

- apporter un bien-être à la personne malade,
- communiquer autour de l'alimentation,
- diminuer l'anxiété générée par le moment du repas,
- améliorer si possible l'adaptation des repas aux difficultés de la personne malade,
- stimuler la déglutition.

3.1.2. Moyens

- massages de la sphère oro-faciale,
- sélection d'une recette de cuisine et adaptation de celle-ci aux possibilités du patients,
- stimulation des principaux récepteurs du goût,
- essai de différentes textures en fonction de la déglutition du patient.

3.1.3. Outils

- Pour le massage : gants, glaçons.

- Pour la sélection de la recette : livres de cuisine, mais le malade peut fournir des livres qui lui appartiennent.
- Pour les essais alimentaires, différentes saveurs et textures : sucre, miel, biscuits fondants dans la bouche (type petit beurre), jus de citron (attention à la salivation), crackers, gâteaux apéritifs soufflés, café, Nutella®, cacao, chocolat, sirop de fruits, compotes, herbes, épices et aromates (à utiliser surtout pour stimuler l'odorat pour les 3 derniers, car fondent difficilement dans la bouche ou sont trop concentrés.).

3.1.4. Évaluation

Avant ces ateliers, le malade est invité à répondre à un questionnaire afin de recueillir ses attentes, et éventuellement ses craintes. Ce questionnaire est composé des items suivants:

- Quelles sont vos attentes pour cet atelier ?
- Êtes-vous inquiet, curieux, anxieux, intéressé, content (ou aucun de ces adjectifs) sur le déroulement de cet atelier, et pourquoi?

Après l'atelier, un nouveau questionnaire est proposé aux patients :

- Comment avez-vous vécu cet atelier?
- Y a-t-il eu un moment où vous avez été inquiet ou anxieux?
- Cet atelier vous a-t-il intéressé? A quel moment?
- Souhaitez-vous refaire ce genre d'activités?

3.2. Réalisation pratique

3.2.1. Première séance

L'atelier se déroule sur au moins deux séances d'environ une heure. Au cours de la première séance, sont réalisés des massages de la sphère faciale afin de détendre le patient au maximum. Puis quelques essais alimentaires sont tentés pour évaluer les possibilités du malade, et vérifier si les postures de sécurité sont connues et appliquées. Enfin, nous sélectionnons une recette de cuisine que nous réalisons ensemble lors de la séance suivante. Il n'y a pas de critère particulier pour la sélection de la recette. Elle doit être au goût du malade et ne doit pas être trop longue à réaliser. Au besoin, le malade peut faire en avance les premières étapes de la recette.

3.2.2. Deuxième séance

Lors de la séance suivante. Nous réalisons la recette en adaptant la texture. Pendant le temps de cuisson, nous réalisons les massages faciaux. Puis nous faisons des stimulations du goût. Pour ne pas saturer le goût, nous nous limitons à 3 à 5 goûts en plus de la recette proposée. Ces stimulations peuvent éventuellement être faites en aveugle pour le malade afin de donner un côté plus dynamique à cette prise en charge. L'accompagnant doit confirmer auparavant que ces goûts sont appréciés par le malade. Nous réalisons les essais salés en premier, puis les sucrés afin de respecter l'ordre traditionnel des repas.

Puis à la fin de la séance, vient un temps d'échange et de discussion autour de l'alimentation, notamment avec le questionnaire d'évaluation.

Ces démarches constituent les bases de travail de ce mémoire. Au cours de la réalisation pratique, elles peuvent être adaptées aux malades.

Résultats

Les caractéristiques de la population rencontrée sont présentées, avant de relater le déroulement des rencontres avec les malades. Ensuite, les ateliers du goût sont détaillés avant d'exposer les résultats obtenus en réponse aux hypothèses.

1. Caractéristiques de la population rencontrée

12 malades ont été rencontrés, 11 ont accepté de participer à ce mémoire et 10 sont accompagnés de leur aidant naturel au moment de la première rencontre.

1.1. Présentation de la population : sexe, âge et niveau socio-professionnel

Il y a 5 hommes et 6 femmes.

Ils sont âgés de 36 ans à 81 ans au moment de la première rencontre. La moyenne d'âge est de 66 ans. Chez les hommes, les âges vont de 36 à 74 ans avec une moyenne d'âge à 63 ans. Les femmes sont âgées de 59 à 81 ans avec une moyenne à 68,3 ans. Cette supériorité féminine et cette différence d'âge moyen selon le sexe sont expliquées par la prédominance des formes bulbaires dans la population de notre étude.

Leur niveau d'études va de l'absence d'études supérieures (pas de baccalauréat) à « Bac +5. »

1.2. SLA

11 malades ont été examinés. 9 personnes sont retenues pour notre travail : elles sont atteintes d'une SLA certaine ou probable selon les critères de probabilité diagnostique de El Escorial. Deux personnes sont exclues de l'étude car elle ne répondent pas aux critères de sélection : une est atteinte d'une autre maladie du motoneurone proche de la SLA, la maladie de Kennedy, et une autre est en cours de diagnostic.

1.3. Score à l'échelle ALSFRS-R

Les résultats de l'échelle ALSFRS-R sont présentés dans le tableau 1 ci-après.

	Score total (sur 48)	Parole (sur 4)	Salivation (sur 4)	Déglutition (sur 4)	Coupe des aliments ou pose des poches (sur 4)
Score minimum	9	0	0	0	0
Score maximum	32	3	3	1	4
Moyenne	24	1	1,5	0,5	1,2

Tableau 1 : Résultats à l'échelle ALSFRS-R et détails des items pertinents

Tous les malades présentent des troubles d'articulation et 4 ne peuvent plus parler. Ils considèrent tous avoir un problème de salive abondante dans la bouche avec une modification de la consistance de celle-ci. Ils ont d'ailleurs un mouchoir à proximité pour s'essuyer.

Chez tous, les troubles de déglutition sont importants et nécessitent la prise de compléments alimentaires (sous forme orale ou entérale). Deux personnes ne s'alimentent plus du tout. Notre critère d'inclusion (item déglutition inférieur à 2) est donc respecté.

Dans notre étude concernant l'item « coupe des aliments ou pose des poches de nutrition entérale », 4 personnes ont encore une autonomie (scores compris entre 2 et 4)

1.4. Échelle de Mc Gill

L'échelle Mc Gill de qualité de vie est proposée aux patients en fin de séance. Les scores vont de 2 à 8, avec une moyenne de 5. Les patients ayant des scores ALSFRS-R bas donnent les notes les plus faibles. La population de l'étude n'est pas assez importante pour rechercher des corrélations entre le score McGill, et les valeurs aux items « bulbaires » ou « spinaux » ou « respiratoires » de l'ALSFRS-R.

1.5. Présence d'une gastrostomie

Au moment de la première rencontre, 7 malades sont porteurs d'une gastrostomie (2 hommes et 5 femmes). L'ancienneté de la mise en place de la gastrostomie est de moins d'une semaine à un an.

Les 2 patients qui n'en sont pas porteurs au moment de la première rencontre sont opérés en cours d'étude.

En fin d'étude, tous les malades en utilisent une.

1.6. Autres paramètres pris en compte

1.6.1. Entourage des malades

J'ai rencontré 8 accompagnants des 9 personnes incluses dans cette étude. Tous sont conjoints des malades.

Quatre couples sur ces 8 étudiés bénéficient d'une aide pour la toilette, le ménage et/ ou les repas.

Pour les autres couples, deux malades très peu autonomes dans leur vie quotidienne refusent une aide extérieure. Dans ce cas, c'est le ou la conjoint(e) qui aide pour tous les actes du quotidien sans aide extérieure professionnelle. Ces personnes ont donc une charge de travail et de soins au malade très importante. Les autres ne nécessitent pas d'aide, les malades étant autonomes pour toutes les activités de leur vie quotidienne au moment de notre étude.

1.6.2. Évaluation de la déglutition

Tous les malades rencontrés présentent des troubles de déglutition plus ou moins importants. Leurs principales difficultés constatées sont :

- des difficultés à ouvrir suffisamment la bouche pour y introduire une cuillère,
- une absence d'occlusion labiale entraînant un manque de contrôle du bolus alimentaire avec fuite, et un bavage en dehors des repas,
- une mastication difficile avec un manque de mobilité linguale,
- des morsures des joues en dehors des repas,
- une salivation importante au moment des repas,
- un reflux pharyngo-nasal (retrouvé chez un seul patient),
- une toux volontaire affaiblie; les malades signalent cependant une toux réflexe au moment des repas,
- une latence importante entre le moment où l'aliment est introduit en bouche et la déglutition,
- un nombre de déglutition supérieur à 2 pour une bouchée,
- un allongement du temps de repas,
- une perte d'appétit,
- des difficultés de préhension des repas (faiblesse des membres supérieurs),

- un retentissement social des troubles de déglutition : les malades sortent peu, et reçoivent peu. Ils évitent de manger devant des personnes qui ne sont pas de leur famille proche, voire même mangent avant ou après les autres membres de la famille ou encore dans une autre pièce.

1.6.3. Type d'alimentation des malades

Tous les malades adaptent leur alimentation aux troubles de déglutition (tableau 2). Deux personnes ne s'alimentent plus par la bouche, et ils appréhendent les fausses routes. Une personne mange très rarement et en très faible quantité par plaisir, son alimentation étant assurée par une gastrostomie récente.

Tous excluent les aliments impossibles à déglutir pour eux. De façon surprenante, un patient signale qu'il mange encore du riz et des croissants sans faire de fausses routes alors qu'il a supprimé salade, gaufres, spaghettis, ou semoule.

Tous sont pris en charge en nutrition et enrichissent leur alimentation pour tenter de corriger une perte de poids importante.

L'alimentation des malades est présentée dans le tableau 2.

	Gastrostomie	Alimentation entérale	Nombre de repas par jour	Modification de texture
1	Oui	500 à 800 ml la nuit	2 à 3 repas et une collation	Mixé
2	Oui	1,5 l la nuit et dans la journée	0	
3	Oui	1,5 l la nuit	0	
4	Oui	750 ml la nuit	3 repas et 1 collation	Mixé
5	Oui	1000 ml la nuit et l'après-midi	collation	haché
6	Oui	500 ml la nuit	3 repas par jour	Mixé
7	Oui	500 ml la nuit	2 repas par jour	Petits morceaux
8	Non		3 repas et 1 collation	Petits morceaux et haché
9	Non		3 repas et 1 collation	Petits morceaux

Tableau 2: Alimentation des patients au moment de l'étude.

On peut ainsi classer les malades en quatre groupes :

- alimentation entérale exclusive : patient 2 et patiente 3;
- alimentation entérale et alimentation-plaisir non régulière : patiente 5;

- alimentation mixte (moitié entérale/ moitié orale) : patientes 1 et 4, et patients 6 et 7
- alimentation orale exclusive : patients 8 et 9.

1.6.4. Évaluation du goût et de l'odorat

1.6.4.1. Odorat

Tous les patients acceptant de faire partie de l'étude ont participé à ce test d'odorat.

Les résultats sont présentés dans le tableau 3, page suivante.

	Alimentation entérale exclusive	AE et AP	Alimentation mixte					Alimentation orale exclusive	
	Patient 2	Patiente 3	Patiente 5	Patiente 1	Patiente 4	Patiente 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9
Champignon	Non reconnu	Reconnu	Reconnu	Non détecté				Feu de bois	
Miel	Non détecté	Reconnu		Non reconnu	Bonbon à la menthe	Reconnu	Identifié	Champignon	Non reconnu
Noisette	Non reconnu	Non reconnu	Reconnu	Reconnu	Identifié			Reconnu	
Banane	Identifié	Reconnu	Non reconnu	Reconnu	Orange ou kiwi	Pomme			Céleri
Menthe		Reconnu	Citron	Reconnu	Identifié	Identifié	Identifié		
Feu de bois	Reconnu					Non reconnu		Fleur d'oranger	
Fleur d'oranger			Reconnu		Épice			Reconnu	
Vanille						Reconnu	Identifié		
Café							Identifié		Identifié
Citron							Identifié		
Cacao									Fromage
MO*	NON	NON	NON	NON	NON	NON	NON	OUI	OUI
Score	2/5	4/5	3/5	3/5	2/5	3/5	5/5	2/5	1/4

Tableau 3. Résultats des patients aux différents stimuli olfactifs.

MO* : le malade signale une modification de son odorat.

AE et AP : alimentation entérale et alimentation plaisir

Si les voies sensorielles ne sont pas touchées par le processus neurodégénératif, notre étude suggère que l'odorat peut être altéré.

- La majorité des malades perçoivent assez bien les odeurs. Seuls 2 malades sur 9 échouent dans la perception d'1 odeur sur 5.
- Un certain nombre de malades identifient très difficilement les odeurs ; un malade n'en reconnaît qu'une seule et trois échouent dans la reconnaissance et l'identification de 3 odeurs sur 5. Sur ces quatre personnes, deux signalent une modification de leur odorat, dont une qui éprouve des difficultés à distinguer des odeurs entre elles et les identifier.
- Des perturbations moins sévères sont constatées dans 3 cas (3 odeurs reconnues sur 5).
- Seul un malade les a toutes identifiées.

Si on synthétise ces résultats sous une autre forme, on obtient:

	Identifica tion	Reconnai ssance	Résultat positif	Erreur	Non reconnu	Non détecté	Résultat négatif
Champignon		2/6	2/6	1/6	2/6	1/6	4/6
Miel	1/9	3/9	4/9	2/9	2/9	1/9	5/9
Noisette	1/8	4/8	5/8		3/8		3/8
Banane	2/8	2/8	4/8	3/8	1/8		4/8
Menthe	4/8	3/8	7/8	1/8			1/8
Feu de bois	1/5	2/5	3/5	1/5	1/5		2/5
Fleur d'oranger		3/5	3/5	2/5			2/5
Vanille	1/4	2/4	3/4	1/4			1/4
Café	3/3		3/3				
Citron	1/2	1/2	2/2				
Cacao	1/2		1/2	1/2			1/2
Total	15/60	22/60	37/60	12/60	9/60	2/60	23/60

Tableau 4: Type de réponse des patients en fonction des stimuli.

Notre étude suggère que certaines odeurs sont plus difficiles à reconnaître que d'autres : il en est ainsi pour les odeurs de champignon et de miel.

Les odeurs les mieux reconnues sont celles de menthe, de vanille, de café et de citron. Ces odeurs sont relativement courantes dans la vie quotidienne et sont

souvent utilisées dans l'alimentation, les boissons, les produits ménagers, les bougies parfumées... Peut-être est-ce pour cela qu'elles sont mieux reconnues. Dans ce cas les anomalies constatées dans notre étude pourraient ne pas être liées à la SLA. Une population témoin appariée selon l'âge est nécessaire pour aller plus loin dans cette recherche.

1.6.4.2. Goût

L'évaluation est difficile. Une malade a refusé car elle ne souhaitait pas mettre des choses dans sa bouche en présence d'autres que ses proches. Un autre craignait une exacerbation de sa salivation. D'autres patients ne pouvaient tester tous les goûts car leur ouverture de bouche était très faible. Une autre malade avait un réflexe nauséeux exacerbé. Dans ce dernier cas, aller stimuler un autre endroit de la bouche que la pointe de langue me paraissait impossible.

Les résultats obtenus sont synthétisés dans le tableau 5 ci-après.

	Patients	Amer (chicorée)	Acide (citron)	Salé (sel)	Sucré (sucre)	Modification du goût
Alimentation entérale exclusive	2	Non testés				Non applicable
	3	Non testés				Non applicable
Alimentation entérale et collations	5	Identifié	Identifié	Identifié	Identifié	Oui
Alimentation mixte	1	Non testés		Identifié	Identifié	Non
	4	Non testés			Identifié	Non
	6	Refus				Oui
	7	Identifié	Identifié	Identifié	Identifié	Non
Alimentation orale exclusive	8	Identifié	Identifié	Identifié	Identifié	Oui
	9	Identifié	Erreur	Identifié	Identifié	Oui
	Total	4/4	3/4	5/5	6/6	

Tableau 5. Sensibilité des malades aux différents goûts.

Nos résultats sont les suivants :

- Les goûts de base sont dans l'ensemble bien reconnus.
- Quatre patients ont l'impression que leur goût s'est modifié. Parmi eux, deux ont réussi le test, qui est constitué uniquement des saveurs de base. Les différentes causes invoquées pour expliquer cette modification sont :
 - Pour un malade, un reflux qui le gêne.

- Les trois autres incriminent la modification de la texture de leur alimentation, source d'une diminution de leur plaisir gustatif.

Hélas, il nous est impossible de savoir ici, si les patients s'alimentant exclusivement par gastrostomie ont une altération de leur goût car ils font tous deux partie des patients ayant refusé ce test.

1.6.5. Évaluation du désir de manger

Les résultats sont présentés dans le tableau 6.

		Aimait cuisiner	Aime cuisiner	Aimait manger	Aime manger	Souhaite une alimentation plaisir	Appréhension des repas
Alimentation entérale exclusive	2	Oui	Impossible	Oui	Non	Non	Oui
	3	Oui	Impossible	Non	Non	Non	Oui
Alimentation entérale et collations	5	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Un peu
Alimentation mixte	1	Oui	Impossible	Oui	Oui	Oui	Non
	4	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Non
	6	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Non
	7	Oui	Difficile	Oui	Oui	Oui	Non
Alimentation orale exclusive	8	Non	Non	Oui	Oui	Oui	Non
	9	Non	Non	Non	Non	Oui	Non

Tableau 6: Évaluation du désir de manger des malades.

Dans le tableau 6, on peut voir que trois patients appréhendent le moment des repas. La principale raison invoquée est la peur des fausses routes. On voit que les personnes qui ne mangent plus sont également celles qui en ont peur.

Parmi les 7 personnes qui aimaient cuisiner, seules quatre sont encore en mesure de le faire et parmi ces personnes, trois signalent que cela les fatigue beaucoup.

Sur les 7 personnes qui aimaient manger, une seule a perdu son plaisir à s'alimenter. C'est également cette personne qui craint le plus les fausses routes parmi les patients rencontrés.

Les personnes ne souhaitant plus manger, sont les seules à être nourries exclusivement par nutrition entérale.

2. Entretiens

2.1. Nombre de rencontres

11 patients ont été vus, y compris les personnes exclues de l'étude, pour ce mémoire :

- une personne, 5 fois,
- deux, 4 fois,
- trois, 3 fois,
- une, 2 fois,
- quatre, 1 fois.

Tous les malades n'ont pu être vus comme cela était prévu initialement (une rencontre initiale, et deux autres rencontres à 3 et 6 mois). 2 patients ont été rencontrés à ce rythme car le premier rendez-vous a lieu assez tôt (malades vus quatre fois). Un nombre important de malade (7) est intégré à l'étude tardivement (après le mois de janvier) et la fréquence prévue ne peut être respectée. Suivant la disponibilité de ces personnes et leur intérêt porté à ce mémoire, elles ont donc été ou non revues.

La première rencontre a toujours eu lieu au centre SLA. Les suivantes ont lieu en fonction des désirs des patients soit au sein du centre SLA lors de leur rendez-vous de suivi ou à leur domicile.

2.2. Suivi en orthophonie

Tous les malades de notre étude sont suivis en orthophonie. Le suivi est temporairement interrompu pour une personne au moment de l'étude (grossesse de l'orthophoniste).

10 orthophonistes de ces malades (une malade est suivie par deux orthophonistes) ont été contactées pour l'étude, d'abord par courrier afin de leur présenter le sujet de ce mémoire, puis par téléphone, et éventuellement à leur cabinet, pour connaître la prise en charge des malades.

Les résultats de nos entretiens sont les suivants :

Quasiment tous les malades travaillent leur articulation avec la réalisation de praxies bucco-faciales, et en essayant d'améliorer la précision des différents points d'articulation. Des aides à la communication sont en cours de mise en place chez cinq personnes (livret et tableau de communication, synthèse vocale). Une prise en

charge visant une détente, est proposée à 4 patients (massages faciaux et prise de conscience de la respiration).

La déglutition est travaillée chez tous les malades. Dans ce dernier domaine, les orthophonistes proposent, comme indiqué dans la partie théorique, les postures à adopter, et donnent des conseils sur du matériel ergonomique pour éviter les fausses routes (verres échancrés).

Deux orthophonistes assistent régulièrement au repas de leur patient ou leur proposent des essais alimentaires au cabinet.

2.3. Observations

2.3.1. Les stratégies à adopter

Notre étude témoigne que les malades ont en général une bonne connaissance des stratégies à adopter pour pallier les troubles de déglutition : lors des rencontres avec les malades, nous avons constaté que tous étaient conscients de leurs troubles de déglutition. Ils abordaient facilement ce problème. Tous adaptaient leur alimentation, en excluant certains aliments et/ou en modifiant la texture de leur alimentation. Ils connaissaient tous la position de sécurité consistant à fléchir la tête vers le menton au moment de la déglutition.

2.3.2. Les conseils de prévention des fausses routes

Notre étude suggère qu'ils ne sont pas toujours appliqués : un malade a exprimé ne pas toujours suivre les conseils donnés. Il expliquait que le moment du repas est déjà un moment durant lequel il doit se concentrer, et que penser à fléchir la tête est contraignant. Ce même patient avait une attitude également particulière car il mangeait au-dessus d'une poubelle, placée à côté de lui, la tête en flexion latérale et antérieure.

2.3.3. Présence des proches

Nous avons constaté combien le rôle de l'entourage est important.

En ce qui concerne le moment des repas, c'est très souvent l'aidant naturel qui le prépare, et qui apporte les modifications de texture. Cela lui prend entre 30 minutes et une heure à chaque fois. Les repas ont parfois encore lieu en famille ou en couple, mais souvent la personne malade commence avant l'accompagnant. Ils durent aussi plus longtemps. Parfois l'accompagnant doit donner à manger au malade, ils ne peuvent donc manger en même temps. Il arrive aussi que le malade

mange dans une pièce différente de celle de l'accompagnant car il préfère manger seul, ou la prise alimentaire est trop pénible à vivre pour la personne accompagnant. Mais il est encore possible, que le malade et son accompagnant mangent ensemble.

En ce qui concerne les poches de gastrostomie, ce n'est pas toujours l'accompagnant qui les pose. Il arrive que ce soit les infirmiers qui viennent au domicile s'occuper de brancher les poches. Un des accompagnants rencontrés explique qu'en dehors des paramédicaux et de leur enfant, personne n'est informé du fait que son épouse soit porteuse d'une gastrostomie.

2.3.4. Éducation

Certains des conseils donnés lors des rencontres n'ont été que des rappels de ceux déjà donnés par l'orthophoniste du malade. Notre travail nous apprend que d'autres conseils peuvent être importants:

- aide de l'index ou du pouce pour favoriser l'occlusion labiale, en remontant la lèvre inférieure. Souvent les malades ont tendance lorsque leur occlusion labiale est difficile, à s'aider de leur main pour pousser leur mâchoire inférieure vers le haut,
- ne pas boire après une fausse route. Il m'est arrivé de constater ce comportement en assistant au repas d'une malade,
- éviter de manger des aliments secs. Un malade avec alimentation entérale exclusive a eu envie de consommer un morceau d'escalope de dinde nature. Une autre malade voulait aussi manger un morceau de viande hachée sans autre accompagnement. Pour ces personnes, il a été rappelé l'importance d'enrober les aliments de sauce pour faciliter leur glisse et éviter leur délitement au cours de la déglutition,
- ne pas hésiter à recracher un aliment qui ne passe pas plutôt que de se forcer à l'avaler,
- pour les liquides, consommer plutôt des liquides aromatisés, pétillants et frais. En effet, certains patients se plaignent de fausses routes lorsqu'ils consomment de l'eau plate,
- en mixant les aliments, rajouter du liquide (lait ou bouillon) ou un corps gras (crème) afin d'unifier le mélange obtenu,
- pour consommer des biscuits, les ramollir dans un peu de lait chaud,

- si le malade désire un aliment sucré, il est possible d'en déposer une toute petite quantité (miettes de biscuits ou chocolat râpé) sur la pointe de langue. Cela suffit à ressentir le goût du sucré et l'aliment se dissout avec la salive.

2.4. Ateliers du goût

2.4.1. Participation

3 personnes y ont participé : un atelier du goût (atelier 1) a pu être proposé complètement à une patiente. Ils ont pu être réalisés sans préparation d'un plat avec deux autres patients (atelier 2 et atelier 3).

Pour les autres patients de l'étude, les ateliers n'ont pu se faire pour les raisons suivantes :

- L'accompagnant trouve qu'il y a déjà beaucoup de passage chez lui et ne souhaite pas qu'il y ait une personne en plus.
- La personne malade ne s'alimente plus et a peur d'être frustrée, de souhaiter manger plus, mais de ne pas pouvoir.
- La personne malade n'aime pas beaucoup cuisiner ni manger. Elle se plaint souvent de nausées. Les odeurs déclenchent chez elle une salivation importante. Elle ne souhaite donc pas participer.
- Pour une personne, l'atelier doit être organisé de façon conjointe avec son orthophoniste. Or le suivi en orthophonie s'est arrêté, avant que l'atelier ait pu être mis en place.
- Une patiente, après avoir d'abord donné son accord, s'est ensuite rétractée. Elle ne souhaite pas qu'on la voie manger.
- Pour les patients n'ayant pas encore de gastrostomie, l'atelier du goût n'est pas justifié. Nous en parlerons plus loin dans la discussion.
-

2.4.2. Réalisation

2.4.2.1. Premier atelier

Il a pu être mis en place les 18 et 25 février 2011, avec une personne dont la gastrostomie datait de début janvier 2011.

Au cours de son hospitalisation pour la pose de la gastrostomie, cette personne n'avait pas eu l'autorisation de s'alimenter par la bouche. De retour chez elle, elle hésita une semaine puis tenta deux cuillères à soupe de tartiflette sans problème

particulier puis du fromage blanc et de l'eau gélifiée. Quelques semaines plus tard, elle acceptait de la brioche et du chocolat chaud.

2.4.2.1.1. Première séance

Cette séance a duré une heure. J'ai commencé par des massages (lissage et effleurage) que la patiente a appréciés. Puis nous avons réalisé quelques essais alimentaires. C'est la malade qui a choisi ce qu'elle souhaitait consommer (fromage blanc avec du miel, compote, spéculos). Les quantités proposées furent volontairement faibles.

– Pour le fromage blanc, c'est d'abord la patiente qui a dosé la quantité de miel. Cependant, elle ne parvenait pas à détecter ce qu'elle avait en bouche. Elle a donc demandé à ce qu'on rajoute du miel, alors qu'elle appréciait auparavant les aliments peu sucrés.

– Pour la compote, les déglutitions se sont déroulées sans problème. La patiente n'a pas terminé le sachet car elle n'en voulait plus.

– Pour le spéculos, le biscuit cassé en petits morceaux était présenté dans une cuillère. J'ai souhaité interrompre l'essai alimentaire après la première bouchée, car la dégustation était longue, et me semblait pénible pour la patiente. Mais c'est elle qui a demandé à continuer. Toutes les déglutitions, même si elles furent longues, se sont finalement déroulées sans problème particulier.

Puis, nous avons sélectionné la recette que nous allions réaliser ensemble la semaine suivante. Pour cela, j'ai souhaité partir des livres de cuisine que possédait la patiente. La recette sélectionnée a été un tian de morue à servir avec une sauce tomate (recette fournie en annexe 6). La patiente et son époux ont choisi de faire eux-mêmes les courses nécessaires à la réalisation de la recette.

2.4.2.1.2. Deuxième séance

La séance était fixée à la semaine suivante. Nous nous sommes donné une heure à une heure trente de réalisation, avec des moments de détente pendant la cuisson.

La patiente a bien réalisé les étapes préliminaires à la recette.

Nous avons donc cuisiné ensemble. La réalisation de la recette a duré une heure trente. Nous avons particulièrement veillé à la texture de ce plat. La morue étant un poisson qui s'effeuille facilement, il était inutile de hacher la recette. Le risque était cependant que la texture soit trop dispersible en bouche et favorise une

fausse route. Nous avons donc décidé de servir avec le plat, en plus de la sauce, des pommes de terre vapeur, que nous pouvions écraser avec le poisson, ce qui allait donner une cohésion. Nous avons aussi longuement effeuillé la morue afin d'éviter la présence d'arêtes.

Pendant le temps de cuisson, j'ai réalisé des stimulations oro-faciales. Puis nous avons fait un test à l'aveugle sur des odeurs d'herbes, épices et aromates.

La malade a partagé ce repas avec son époux. Elle a insisté pour servir le plat avec une sauce tomate, comme indiqué sur la recette, mais ne l'a pas consommée exprimant qu'elle n'aimerait pas. Avec son époux, nous avons quand même tenu à ce qu'elle y goûte. De plus, cette sauce avait l'avantage de rendre le plat plus « glissant ». Mais la patiente n'a pas aimé son goût acide.

A la fin du repas, elle a fait une fausse route avec une gorgée de soda, qui était à température ambiante. La réaction de son époux à ce moment a été de lui proposer de boire. J'ai dû rappeler, en situation, les conseils, en particulier de ne pas boire après une fausse route.

Durant toute cette matinée, la malade s'est montrée souriante, et l'activité a semblé lui plaire.

2.4.2.2. Atelier 2

Le patient qui participa au deuxième atelier faisait deux repas (petit déjeuner et dîner) par jour au moment où je le rencontre. Il prenait ses repas seul à l'étage de sa maison pendant que sa femme et son fils étaient dans le salon, car il n'arrivait plus à descendre les escaliers. Les fausses routes étaient fréquentes et les repas étaient un moment d'angoisse pour son épouse, mais pas pour le malade. Ensemble, ils ont exclu de l'alimentation les aliments qui ne passaient plus. Cependant, le malade au moment du petit déjeuner, qui se déroulait en présence d'une auxiliaire de vie, prenait des viennoiseries qu'il consommait nature sans même les tremper dans son café. Le principal problème de ce patient était donc de gérer le stress de son épouse au moment des repas. Nous avons donc convenu de faire une séance à l'heure du dîner et une à l'heure du petit déjeuner.

2.4.2.2.1. Première séance

Cette séance a fait suite au bilan de déglutition qui avait débuté la veille à l'hôpital et qui s'est donc achevé le jour même au domicile du patient.

Nous avons fait quelques essais alimentaires semi-solides (compotes, petits suisses), liquides (eau, soda), et solides (biscuits sucrés, et crackers apéritifs). Tous ces essais se sont déroulés sans fausses routes. Le patient appliquait les différents conseils qu'il a reçus lors des rééducations de déglutition. La perturbation observée était un temps de déglutition allongé. Sa femme était présente dans les pièces voisines et passait nous voir de temps en temps. Suite à ces quelques essais, elle s'est montrée plus rassurée.

2.4.2.2.2. Deuxième séance

La deuxième séance devait avoir lieu un mois plus tard au moment du petit déjeuner afin d'observer comment le malade prenait sa viennoiserie, et voir s'il y avait un risque de fausses routes à ce moment. Or quand je suis arrivée, suite à un malentendu, il terminait son petit déjeuner. J'ai assisté seulement à sa dernière bouchée de chausson aux pommes. Et il est vrai que le patient le prenait sans problème. Comme il venait également de manger une crêpe au chocolat, il n'avait plus très faim! Nous avons fait un seul essai alimentaire avec un biscuit sucré, car il était très gourmand et regrettait de ne plus pouvoir en consommer. Nous n'avons pas fait d'autres essais car il était clair que le patient n'en tirerait aucun plaisir.

Nous avons ensuite fait le point sur son alimentation actuelle. Et en un mois celle-ci a beaucoup évolué! Le patient venait de passer à trois repas par jour. Les horaires des auxiliaires de vie ont donc été modifiés afin que celles-ci puissent être présentes pour lui préparer son déjeuner. Il descendait également tous les soirs pour prendre son dîner en famille. Le weekend, comme son déjeuner était plus copieux, il n'avait plus de poches d'alimentation dans la nuit. Son alimentation s'était également diversifiée : moins d'aliments étaient exclus. Comme les biscuits sucrés constituaient toujours une appréhension, je lui ai expliqué comment faire ramollir un biscuit dans un peu de lait chaud, (comme pour une panade), pour qu'il puisse toujours profiter de cette saveur tant appréciée.

2.4.2.3. Atelier 3

2.4.2.3.1. Première séance

Le troisième atelier a eu lieu avec un patient qui a été exclu de l'étude, car il n'avait pas une SLA, mais une maladie de Kennedy. Ce patient faisait trois repas par jour avec des collations. Aucun aliment (ni le riz, ni la salade verte en vinaigrette!)

n'était exclu de son alimentation mais tout était mixé ensemble, sauf pour le fromage, car son épouse n'avait pas encore trouvé de solution pour le mixer. Lors de la première rencontre, nous avons donc essayé de voir comment nous pouvions préparer le repas sans que toutes les saveurs soient mélangées. Pour les plats salés, il fallait ajouter progressivement du bouillon de viande ou de légumes pour mixer la viande seule ou les féculents seuls. Pour le fromage nous avons proposé de le passer dans un petit hachoir avec un peu de lait ou de crème chaude.

2.4.2.3.2. Deuxième séance

La deuxième séance a eu lieu un mois et demi plus tard. Le patient se plaignait d'avoir faim à mon arrivée (15H). Sa femme lui a préparé un mélange yaourt-lait qu'elle a passé directement dans la gastrostomie. Ces épisodes de faim étaient de plus en plus fréquents. Le patient devait prendre sa collation une heure plus tard.

Nous avons d'abord fait un test des odeurs avec les épices, herbes et aromates. Puis, nous avons décidé avec son épouse de lui préparer deux « saveurs-mystères » en plus de sa collation habituelle à base de fruits mixés. La première saveur était à base de chocolat fondu et de café, la deuxième saveur, à base de biscuits dissous dans un peu de lait.

Le patient a d'abord goûté le mélange chocolat-café. Il a identifié le chocolat mais n'a pas senti le café. Il recrachait tout ensuite.

Il a goûté ensuite le biscuit (spéculos) qu'il a bien identifié. Puis il recracha l'ensemble une nouvelle fois.

Ensuite venait l'heure de sa collation qui ce jour se composait de fraises mixées mêlées à du sucre. Le patient recrachait également chaque cuillerée. D'après sa femme, cette situation était de plus en plus fréquente et c'est pourquoi il avait une sensation de faim. Mais il refusait d'augmenter les produits de nutrition entérale.

2.4.3. Intérêts des ateliers du goût

Nous avons constaté les intérêts suivants :

Les ateliers, quand ils sont possibles, permettent de rechercher en situation quelles textures et quelles présentations sont les plus adaptées aux troubles de déglutition. Avec la première patiente, qui ne faisait plus de repas réguliers, il m'a

semblé important de faire le point avec elle sur les différentes textures qu'elle pouvait avaler.

Ils permettent de se recentrer sur le plaisir de goûter. Pour le malade 2, l'atelier lui a permis de retrouver un certain plaisir de manger. Avec le troisième patient, il s'agit de diversifier les saveurs pour entretenir le goût.

Ils sont l'occasion d'une information et d'une éducation en situation sur les comportements à adopter en cas de fausses routes et les mesures de prévention à adopter.

Ils ont permis chez le deuxième patient de lever l'angoisse des repas éprouvée principalement par son épouse.

Ils ont été appréciés et très bien vécus par tous. D'après le questionnaire d'évaluation sur l'atelier du goût, la patiente 1 était intéressée. Elle a voulu recommencer l'expérience. A aucun moment elle n'a montré d'anxiété.

3. Résultats et réponses aux hypothèses

3.1. Goût et odorat

On observe chez les 9 malades évalués :

- Une altération du goût et de l'odorat dans 2 cas.
- Chez les deux personnes en alimentation orale exclusive, l'altération de l'odorat est franche.
- Deux autres (2 et 4) signalent une modification de l'odorat et un goût peu altéré.
- Pour les autres malades : deux malades ont de bons résultats aux tests d'odorat mais un n'a pas passé les tests pour le goût (l'autre a un bon score). Trois malades ont de bons résultats (4/4) aux tests du goût alors que l'évaluation de l'odorat donne des résultats hétérogènes : un a un bon score, un autre un score moyen, et le dernier un score bas.
- Au total, il existe une altération de l'odorat dans 7 cas sur 9 et une altération du goût dans 1 cas sur les 6 évalués.

3.2. Résultats sur la déglutition

Le fait de stimuler le goût peut avoir un effet favorable sur la déglutition salivaire. Chez une des patientes qui ne s'alimente plus du tout, nous avons observé qu'après introduction de copeaux très fins de chocolat dans sa bouche, le nombre de déglutition a augmenté (une dizaine en deux-trois minutes), et que celles-ci ont été efficaces sur le bavage, et qu'il n'y ensuite pas eu de résidus alimentaires dans la bouche.

3.3. Ressenti des patients et qualité de vie

Nous voulions savoir si une prise en charge ciblée de l'alimentation et de la déglutition répondait à un besoin des malades et si leur qualité de vie s'en trouvait augmentée.

Une aide à l'alimentation n'est pas la demande initiale de nos patients, qui sont (ou vont être) suppléés sur le plan nutritionnel. En revanche, ils ont une rééducation de la déglutition et sont motivés pour en parler. Ils disent tirer (ou avoir tiré) un bénéfice de cette rééducation. Cependant, nous avons constaté que les conseils donnés sont peu appliqués. Ils sont intéressés pour discuter de leur alimentation mais ne veulent pas y apporter de modifications. La qualité de vie n'est pas modifiée.

3.4. L'adaptation de l'alimentation aux difficultés à déglutir

Au cours de ce mémoire, nous avons cherché comment adapter au mieux les textures alimentaires aux capacités de chacun : constat détaillé de l'alimentation spontanée, telle qu'elle était à l'entrée dans l'étude, en particulier les aliments favoris et les aliments exclus, puis diagnostic des adaptations à faire et propositions d'essais alimentaires ciblés en fonction des patients.

Aucun malade n'a surestimé ses capacités. Aucun ne m'a dit être capable de consommer un type d'aliment alors qu'il n'en était rien lors de l'essai alimentaire. Les malades sont donc capables d'évaluer leurs capacités à ce niveau.

Au contraire j'ai noté que 3 malades sous-estimaient leurs capacités, en particulier la déglutition de solides (ici des biscuits salés ou sucrés). Sous réserve de prendre du temps, de laisser « fondre le biscuit dans la bouche » et de « penser la déglutition », accompagnés par mes paroles encourageantes (et la possibilité de

recraché et d'être aidé à le faire si besoin), ils se sont étonnés de réussir sans fausse route.

L'accompagnement en situation de repas, au mieux au domicile, semble efficace pour trouver, comme ce fut le cas avec la première patiente de l'atelier du goût, le type de texture apportant à la fois un plaisir alimentaire et une sécurité vis-à-vis du risque de fausses routes.

3.5. Désir de manger

Nous avons observé plusieurs comportements :

- Certains patients ne voulaient plus rien avaler de peur de se mettre en danger, mais assistaient aux repas de leurs proches.
- Certains patients avaient encore plusieurs repas par jour, parfois en prenant des risques.
- Certains patients mangeaient peu et pour le plaisir

Aucun patient n'a cessé de s'alimenter au cours de notre étude. Si certains patients ont diminué leurs ingesta, 2 patients les ont augmentés avec un réel désir de s'alimenter et d'en tirer un plaisir.

Ces résultats sont approfondis dans la partie discussion.

Discussion

Les principaux résultats sont d'abord rappelés, avant de présenter certaines des critiques qui peuvent être faites à ce mémoire, ainsi que les principales difficultés rencontrées. Puis les hypothèses posées en première partie sont ou non validées. Enfin, nous verrons l'apport de ce travail à l'orthophonie.

1. Rappel des résultats

9 personnes atteintes de SLA ont donc participé à ce mémoire. Les différents résultats observés dans la partie précédente de ce mémoire sont

- Le goût et l'odorat sont classiquement préservés dans la SLA. Cependant, on retrouve une altération chez quelques patients.
- Le fait de goûter un aliment entraîne des mouvements de déglutition plus nombreux. Cependant, ils ne sont pas forcément efficaces, et ne perdurent pas dans le temps.
- Il n'a pas pu être établi d'effet entre la prise en charge de l'alimentation et la qualité de vie des patients. Cependant ceux-ci tirent un bénéfice de la rééducation de leur déglutition, et évoquent leur alimentation avec intérêt.
- L'adaptation des repas est spontanément appliquée par les malades et leur entourage. Mais les essais alimentaires en situation sont toujours utiles afin de mieux évaluer les capacités de déglutition et leur proposer une alimentation encore plus adaptée.
- La prise en charge de l'alimentation peut redonner un désir de manger et déboucher sur un plaisir à s'alimenter.

2. Critiques méthodologiques et exposé des problèmes rencontrés lors du travail

2.1. Critiques méthodologiques

2.1.1. Fréquence des rencontres avec les malades

Initialement les malades devaient être vus une première fois pour initier l'étude puis être revus trois et six mois après pour noter les différents résultats observés. Les premières rencontres ont eu lieu en mai, août et septembre 2010, ce qui rendait ce rythme initial tout à fait possible. Les malades vus en mai et en août auraient pu être revus à 3 et à 6 mois ; Mais ces malades ne s'alimentaient plus, ou ne

souhaitaient pas modifier leurs habitudes en matière d'alimentation. Les patients avec lesquels j'ai le plus travaillé ont été recrutés pour cette étude en janvier et février 2011 rendant impossible ce suivi à trois et six mois. Avec eux le recul n'a pu être que d'un mois à un mois et demi.

Je souhaitais travailler de façon conjointe avec leurs orthophonistes de façon à ce qu'elles reprennent le travail de stimulation du goût dans leur travail au quotidien avec les patients. Les orthophonistes des malades ont donc été contactées après la première rencontre avec les malades. Mais je me suis heurtée à quelques difficultés : il est arrivé que les malades refusent que ce travail soit mené en dehors du centre SLA. Il est également arrivé que les orthophonistes des patients ne soient pas intéressées par ce projet. Et il y a également eu des interruptions de suivi en orthophonie en cours d'étude. Ces difficultés sont arrivées au début du mémoire et concernent surtout les premiers patients rencontrés. Pour la suite du mémoire, la participation active des orthophonistes n'a plus été demandée. Le travail s'est donc limité à des stimulations du goût ponctuelles au centre SLA, ou à un suivi au domicile des patients sur au moins deux séances.

2.1.2. Nombre de patients rencontrés

Pour ce mémoire, il était prévu en début d'étude de rencontrer quinze personnes atteintes de SLA et porteuses d'une gastrostomie du fait d'une paralysie importante à déglutir. Peu de personnes ont en fait correspondu à ces critères dans les délais du mémoire. De mai à décembre 2010, je n'ai eu que cinq patients. En janvier et février 2011, j'ai rencontré six personnes supplémentaires. Deux autres personnes devant être intégrées à l'étude sont décédées avant que je les rencontre, et une a refusé de participer.

2.1.3. Statistiques

Ce mémoire ne présente pas de statistiques car l'échantillon de malades est faible, et cette étude est d'ordre qualitatif.

2.1.4. Déroulement

2.1.4.1. Ateliers de groupe

En ce qui concerne les ateliers du goût, j'aurais aimé faire des ateliers en groupe, qui auraient été plus propices aux échanges. Les caractéristiques des patients, selon les critères d'inclusion et d'exclusion, sont assez homogènes. Mais pour organiser ces ateliers, il aurait fallu trouver un lieu adéquat. Le centre SLA

n'avait pas de salle à disposition. Surtout, les personnes atteintes de SLA n'appréciaient pas de se rencontrer.

L'avantage de me rendre au domicile des patients est apparu crucial : le bilan est fait en situation, et l'atelier se construisant chez le malade et ses proches, avec leur aide, se fonde sur leurs désirs, leurs goûts et leurs habitudes, clés de succès.

2.1.4.2. Odeurs

Concernant le choix des odeurs proposées. Je me suis limitée aux odeurs alimentaires car le travail cible le goût et l'alimentation des patients. J'aurais pu travailler sur les odeurs de parfums ou de fleurs, plus difficiles à trouver et à isoler et moins universelles en ce qui concerne les parfums. Sauf cuisine originale, ce qui n'était pas le cas de nos malades, le rapport avec le goût est trop éloigné pour les senteurs florales, et je me serais éloignée de mon sujet.

4 à 5 odeurs par personne ont été proposées (sauf dans un cas, où le malade demandait à continuer l'expérience), pour éviter de saturer l'odorat dans cette phase d'évaluation.

Au départ je pensais uniquement prendre les odeurs du Loto des odeurs®. Cependant ces odeurs, artificielles, sont parfois difficiles à deviner. En cours de travail, il est apparu évident de proposer des odeurs naturelles, issues de vrais aliments. C'est la raison pour laquelle les patients n'ont pas tous eu les mêmes odeurs à sentir. Cependant, comme nous ne sommes pas dans le cas d'un test validé et étalonné, cela n'est pas forcément gênant. Les odeurs des épices, herbes et aromates n'ont pas fait partie de ce « test » car elles ne sont pas forcément faciles à distinguer les unes des autres. Ces odeurs sont donc privilégiées pour faire travailler l'odorat des patients pendant les séances.

2.1.4.3. Goûts et textures proposés

On peut également me reprocher le peu de variété des goûts proposés aux malades pour stimuler le goût. Cela tient au fait qu'ils devaient être facilement transportables. J'ai également choisi des produits peu fragiles et se conservant à température ambiante, sans risque de toxi-infection alimentaire. Chez chaque personne m'autorisant à le faire, j'ai veillé à varier les goûts proposés avec les aliments présents au domicile. Tous ces aliments sont par conséquent habituels pour le malade et ne contribuent pas à diversifier les goûts.

Les textures, proposées lorsque je fais des essais alimentaires simples, sont classiques et ne sont pas modifiées avant absorption. Il s'agit donc le plus fréquemment d'eau pétillante, jus ou sirop de fruits et soda pour les liquides, biscuits sucrés ou salés pour les solides et compotes pour les semi-liquides. Les textures sont réellement adaptées lorsque j'ai réalisé les ateliers du goût. Cependant, pour tous les essais réalisés, y compris pour les aliments solides, je veillais à ce que les aliments proposés puissent fondre dans la bouche, même en l'absence de mastication, afin de minimiser les risques de fausses routes.

2.2. Exposé des problèmes rencontrés lors du travail

2.2.1. Réalisation atelier du goût.

2.2.1.1. Choix de la recette

Initialement, pour les ateliers du goût, je voulais amener moi-même des livres de cuisine ou des recettes, notamment des recettes mixées que j'ai réalisées ou conseillées lors de mon expérience de diététicienne. Puis, il m'a paru plus judicieux de partir de recettes appartenant aux patients et de voir avec eux comment les adapter à leurs troubles de déglutition, afin qu'ils puissent appliquer ensuite ces adaptations avec d'autres recettes.

2.2.1.2. Faisabilité

Dans le cadre de ce mémoire, j'avais des plages de temps importantes pour réaliser les séances avec les malades. Je ne me suis donc fixé aucune limite de temps pour la préparation de la recette. Éventuellement, si des étapes peuvent être faites à l'avance, le patient peut commencer seul. La difficulté de la recette n'est pas un critère non plus. Si celle-ci est vraiment compliquée, nous pouvons également l'adapter. Dans le cas de la reproduction de ce type de travail, les personnes atteintes de SLA vivant le plus souvent à domicile, il est évident qu'une orthophoniste libérale ne pourrait pas y consacrer autant de temps. Il faudrait alors demander aux patients de réaliser plus d'étapes de recette seuls, ou bien prendre uniquement des recettes simples. Ces prises en charge ressembleraient alors plus à des repas thérapeutiques au cours desquels l'orthophoniste assiste aux repas des malades, relève les difficultés rencontrées et conseille sur les attitudes à adopter à l'avenir.

2.2.1.3. Réalisation de la recette

2.2.1.3.1. Fatigabilité

Lors de l'atelier du goût réalisé avec la première patiente, la recette choisie ne présentait pas de difficultés particulières mais celle-ci était assez longue à réaliser. La patiente aimait cuisiner, mais n'avait plus l'occasion de le faire. Elle a tenu à participer à toutes les étapes entraînant chez elle une fatigue visible à la fin de la séance. Même si j'ai réalisé les massages faciaux à visée de détente à la fin de la réalisation de la recette et avant de passer à table, la patiente n'était donc pas dans des conditions optimales pour minimiser les troubles de déglutition. Il aurait peut-être fallu instaurer une relation plus longue avec elle avant l'atelier. Dans ces conditions peut-être aurait-elle plus facilement accepté de faire des pauses et de se laisser aider.

2.2.1.3.2. Intervention au domicile

Comme lors des prises en charge à domicile, j'ai été accueillie chez les patients. Et, de plus, je faisais la cuisine chez eux. Cela a pu être vécu comme une intrusion, même si en pratique j'ai toujours été très bien accueillie. Toujours lors de l'atelier chez la première patiente, lorsque nous réalisions la recette, elle ne voulait pas me demander d'aller chercher les objets et les ingrédients nécessaires à la recette. Elle allait elle-même les chercher, malgré mes sollicitations répétées et ses difficultés de locomotion. Un patient a refusé que je me déplace chez lui, jugeant que de nombreux professionnels de santé venaient déjà à son domicile, et qu'une prise en charge supplémentaire non indispensable n'avait pas à s'y rajouter.

2.2.2. Critique sur le terrain

Ce mémoire propose un sujet qui s'évalue sur le terrain, imposant des rencontres régulières avec les malades. Le centre SLA ne disposant pas d'orthophoniste, chaque malade était donc suivi par sa propre orthophoniste installée en libéral. Je les ai donc contactées. Parmi tous ces contacts, certains se sont révélés naturels. D'autres fois j'ai rencontré plus de difficultés à faire passer mon message.

2.2.2.1. Communication avec les patients

2.2.2.1.1. Objectifs et modalités de l'étude

La première rencontre avec les malades était souvent délicate à mener : en effet, le malade ignorait qu'il allait se voir proposer une telle étude. Il n'en comprenait pas toujours les finalités, il me fallait alors adapter mon vocabulaire.

De plus, en expliquant le déroulement de mon étude, j'évoquais toujours la possibilité de revoir les malades à leur domicile. Cette demande de ma part s'avérait parfois maladroite, car j'avais peur d'être intrusive dans la vie du patient. A une exception près, tous les malades ont accepté de m'ouvrir leur porte. En effet, ils préféraient que quelqu'un vienne chez eux car cela leur évitait la fatigue du déplacement et de l'attente à l'hôpital.

2.2.2.1.2. Confrontation avec l'évolution de la pathologie

Cette étude m'a montré les difficultés des malades sur d'autres plans que la seule prise en charge orthophonique. Le formulaire de consentement pour mon étude signalait la possibilité que le malade ait une gastrotomie et j'ai constaté que certains malades ne savaient pas de quoi il s'agissait. De plus, il m'est arrivé d'aller voir une personne dont le diagnostic venait d'être posé. Elle n'avait pas encore intégré le diagnostic à ce moment et sa famille ne souhaitait pas en parler. Il m'a fallu m'adapter à cette étape délicate de l'annonce du diagnostic.

Lors des rendez-vous suivants, il m'était parfois difficile d'être confrontée à l'évolution de la maladie. Lorsque je faisais un bilan des semaines ou des mois écoulés avec les malades, je revenais sur leurs capacités antérieures qui s'amenuisaient progressivement. Dans ces moments, j'avais parfois l'impression d'être maladroite avec les malades, en les mettant encore plus en difficultés.

2.2.2.2. Communication avec les orthophonistes

2.2.2.2.1. Premier contact

J'ai choisi, au début du mémoire, de contacter les orthophonistes des patients d'abord par un courrier qui leur expliquait mon statut, les buts de mon mémoire et ce que j'attendais d'eux. Je voulais les déranger le moins possible, et leur permettre de gagner du temps lors de mon appel une semaine à quinze jours plus tard. En revanche, pour les malades rencontrés après fin janvier, je téléphonais directement

aux orthophonistes, afin de pouvoir revoir les malades le plus rapidement possible avec un maximum d'informations. Je n'étais alors pas satisfaite de ce mode de fonctionnement car les orthophonistes étaient surpris de mon appel, et parfois pris au dépourvu, entraînant une légère incompréhension pour la suite de mon travail.

2.2.2.2. Prise en charge des patients

J'avais besoin de savoir ce qui était travaillé avec les malades et de quelles façons ils étaient pris en charge. J'interrogeais ainsi les orthophonistes sur la fréquence des prises en charge, leur durée, leur ancienneté, le déroulement d'une séance-type actuellement, et leur évolution au cours du temps. Il est arrivé que des orthophonistes se sentent alors jugés dans leur travail, et que j'aie en retour des difficultés à obtenir ces informations. Une orthophoniste a complètement rejeté ma demande, en me disant que mon travail ne servait à rien. J'ai donc après discussion avec mes maîtres de mémoire, poursuivi mon travail avec sa patiente sans plus lui en référer. D'autres orthophonistes se sont montrées très accueillantes, ont accepté de m'aider, m'ont consacré du temps, me proposant des rencontres, des rendez-vous téléphoniques et sont restées disponibles pour répondre à mes questions.

Je me suis aperçue que, bien qu'il y ait de nombreux points communs, les prises en charges en orthophonie étaient assez hétérogènes, dépendant à la fois de la personnalité et des besoins des malades, mais aussi de la personnalité de leur orthophoniste. Certaines sont plus impliquées dans certains domaines au détriment d'autres. Des aspects de la prise en charge peuvent paraître étranges, comme par exemple l'enseignement des gestes Borel dans le but de faciliter la communication, mais à la patiente seulement et non à son mari.

L'important était que tous les malades soient satisfaits : ceux-ci jugeaient généralement leur prise en charge en orthophonie indispensable et adaptée.

2.2.3. Réflexion sur les difficultés de prise en charge de la SLA

Des aides humaines et techniques quotidiennes sont nécessaires aux malades atteints de SLA. Leurs besoins fondamentaux doivent être couverts. L'orthophoniste y participe par le maintien de la communication. Elle met en place divers modes de communications alternatives choisis avec l'aide de l'ergothérapeute : alphabet, livret de communication, synthèse vocale.... Elle est aussi impliquée dans l'adaptation des repas aux perturbations de la déglutition. Le

malade doit être informé et accompagné dans la compréhension de l'intérêt de ces aides techniques, humaines et éducatives. C'est aussi le rôle de l'orthophoniste en lien avec l'équipe médicale. De façon générale, les bilans de suivi au moins trimestriels que fait le malade au centre SLA permettent de juger du moment opportun pour une aide technique, une technique de suppléance, un traitement médicamenteux qui est alors proposé au malade. Mais du temps est souvent nécessaire, tant pour le malade que ses proches, pour s'adapter, modifier les habitudes, se décider... Il est donc indispensable de présenter ces aides au moment adéquat, ni trop tôt pour que le malade ne soit pas agressé, ni trop tard afin que le malade puisse s'entraîner au préalable, comprendre le mode de fonctionnement de ce qui lui est proposé, et l'utiliser au mieux quand il est dépendant de l'aide qui lui est proposée. Il convient donc lorsqu'on propose une chose nouvelle au patient, de l'amener progressivement, sur plusieurs séances, et de faire régulièrement le point avec lui sur l'intérêt de cette nouvelle aide.

Dans cette pathologie, il arrive que l'orthophoniste s'interroge sur la rééducation qu'il mène, qu'il se trouve démuni face aux difficultés du patient, et qu'il soit à court de propositions. Ce moment intervient lorsque le malade présente une atteinte sévère. A un stade plus évolué encore, confronté à la fin de vie du malade, et ne pouvant plus proposer de projet thérapeutique à long terme, l'orthophoniste peut être tenté d'interrompre sa prise en charge. Dans d'autres situations, auxquelles j'ai pu assister, il choisit d'accompagner son patient jusqu'au bout, en proposant des instants de relaxation à chaque rendez-vous, qui n'auront pour objectif qu'une détente provisoire de son malade.

3. Discussion des résultats et validation des hypothèses

3.1. Goût et odorat

Le goût et l'odorat sont des fonctions sensorielles et sensibles intimement liées entre elles. La SLA touche uniquement les fonctions motrices, le goût et l'odorat sont donc théoriquement conservés. Mais ces deux fonctions peuvent être altérées par d'autres facteurs comme le tabagisme ou d'autres présents dans la SLA : les changements d'habitudes alimentaires, effets secondaires de traitements

médicamenteux, la modification de salive, l'encombrement. Nous supposons que les troubles du goût et de l'odorat participent aux troubles alimentaires.

Ces fonctions ont donc été étudiées chez les sujets de notre étude. Mais comme évoqué auparavant, ces résultats sont difficiles à exploiter. Cette hypothèse ne peut donc être validée scientifiquement. Mais subsiste un constat : il existe une altération de l'odorat dans 7 cas sur 9 et une altération du goût dans 1 cas sur les 6 évalués.

Il faudra donc refaire ces tests auprès d'un échantillon de personnes plus important, auprès de personnes malades et non malades, avec les mêmes stimuli pour tout le monde.

De plus, les personnes présentant une altération du goût et de l'odorat sont les personnes qui s'alimentent uniquement par la bouche. Cette observation est un argument contre l'hypothèse selon laquelle l'arrêt ou la diminution de l'alimentation orale entraîne une baisse de la sensibilité gustative et olfactive. Une des personnes nourries de façon entérale est très gênée par les odeurs alimentaires ou florales : l'absence d'alimentation orale est peut-être associée à des perturbations de la qualité des perceptions qui deviennent désagréables.

3.2. Mouvements de déglutition

J'ai constaté que le nombre de déglutitions initiées augmente lors de l'introduction d'aliments en quantités très faibles dans la bouche. Ces déglutitions sont une réaction physiologique de l'organisme : après introduction d'un aliment, nous salivons pour sentir le goût et former le bol alimentaire en vue de déglutir car le début de la déglutition reste sous contrôle volontaire. La salivation engendrée reste sous contrôle automatique. Ici les faibles quantités d'aliments proposées apparentent plus ce geste à la déglutition de salive parfumée.

L'entretien de la déglutition peut contribuer à améliorer la déglutition de la salive.

3.3. Qualité de vie et alimentation

En proposant à des personnes atteintes de SLA et ayant des difficultés à s'alimenter, des aliments qu'elles n'ont plus l'habitude de consommer mais qu'elles apprécient, l'objectif était d'améliorer la qualité de vie. Manger reste la réponse à un

besoin qu'est la faim, d'après la théorie des besoins de Maslow (Fenouillet F, 2003). Les patients rencontrés ont une gastrostomie, et n'ont donc pas faim. Cette proposition « alimentation-plaisir » ne répond pas à un besoin de faim mais vise à stimuler un plaisir (voir pyramide ci-dessous). Elle intervient à un niveau très élevé de la pyramide (peut-être dans le cadre de l'estime de soi, ou au niveau de la sécurité pour la gestion des fausses routes), alors que d'autres besoins plus primaires (comme le besoin de sécurité lié à la santé, à l'intégrité du corps) ne sont pas satisfaits voire sont mis à mal par une maladie qui handicape et une gastrostomie qui modifie l'image de soi. Nous ne pouvions donc pas espérer une nette amélioration de la qualité de vie globale des malades. Nous pouvons cependant, améliorer leur qualité de vie dans des domaines moins physiques ou liés à la santé, celui du plaisir à vivre, de l'estime de soi, des relations avec les proches qui sont sensibles aux conditions dans lesquelles les repas se déroulent.

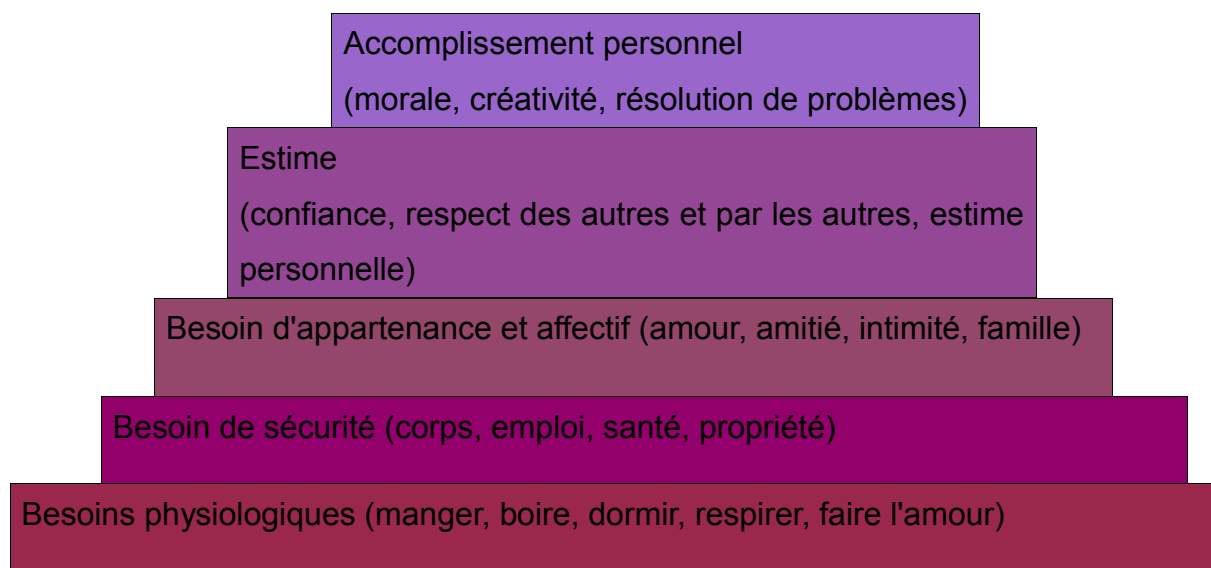


Figure 7 : La pyramide des besoins d'après Maslow (1943)

3.4. Limitation du risque de fausses routes lors des prises alimentaires

L'objectif est de favoriser une « alimentation-plaisir » chez des personnes ayant des troubles de déglutition sévères, et tentées d'abandonner toute alimentation. Nous voulons leur proposer en particulier des aliments qu'elles apprécient, mais qu'elles n'osent plus consommer. Pour cela, nous avons insisté comme dans toute rééducation de la déglutition sur l'adaptation des textures alimentaires, de l'environnement et proposer des postures de sécurité. Ces différents éléments

avaient souvent déjà été vus lors des séances d'orthophonie. Mais il est apparu très important de les rappeler et de suivre leur bonne compréhension et application. Les malades SLA ont besoin d'être accompagnés et soutenus. Lorsque les conseils sont appliqués avec une aide, le patient se sent alors plus en sécurité et les intègre. Cette hypothèse est donc validée.

3.5. Entretien de la communication

Je souhaitais aussi donner la parole à ces personnes malades de SLA. De façon générale elles s'expriment peu, rarement spontanément et il est probable que leurs importantes difficultés arthriques l'expliquent.

Parmi les personnes rencontrées, seulement deux s'exprimaient encore oralement. Malgré une imprécision articulatoire, elles restaient intelligibles. Toutes les autres avaient des difficultés importantes à se faire comprendre à l'oral. J'ai dû avoir recours à plusieurs alternatives pour communiquer avec elles : mots-phrases, désignation sur des tableaux de communication, écriture, synthèse vocale. Tous ces malades insistaient pour s'exprimer par oral et/ou geste malgré le caractère incompréhensible de leur discours. Le rôle de l'orthophoniste est encore ici d'accompagner, patiemment, le malade et le soutenir dans l'utilisation d'un mode de communication substitutif. Le suivi orthophonique est essentiel pour stimuler la communication des malades et de leur apporter une ouverture sur le monde extérieur, en partant de leurs centres d'intérêts et au gré de leurs attachements affectifs et sociaux.

3.6. Désir de manger

Toutes les personnes rencontrées sont satisfaites de leur alimentation. Cependant, en discutant avec elles, elles ne se réfèrent pas à leur alimentation passée, mais à l'alimentation qu'elles pensent avoir dans le futur (ou ne plus avoir). Quand elles sont satisfaites au moment de l'étude, elles souhaitent un maintien de leurs capacités du moment le plus longtemps possible.

La personne, dont la gastrostomie vient d'être posée, a presque cessé de s'alimenter. La semaine précédant la pose, elle n'a absorbé que des yaourts. Et depuis l'opération, elle n'ose s'alimenter per os. Le moment est donc idéal pour intervenir au niveau de l'entretien de l'alimentation (même si une intervention plus en

amont de l'opération aurait également été souhaitable). La patiente souhaite conserver une alimentation plaisir, mais n'ose pas. Il faut donc aborder le sujet de l'alimentation avec elle, même s'il ne constitue pas la demande initiale en orthophonie qui est plus centrée sur la communication et l'articulation. Sans intervention, peut-être aurait-elle fait le deuil de toute alimentation orale. Même si ce deuil interviendra peut-être dans quelques semaines, mois ou années, en attendant, son alimentation la satisfait et elle juge peut-être sa qualité de vie meilleure que si elle ne pouvait pas s'alimenter du tout par la bouche. Et elle sera encouragée dans le maintien d'une déglutition en partie fonctionnelle.

3.7. Le goût entretient la déglutition ou la déglutition entretient le goût?

L'un des objectifs de ce mémoire était de passer par le biais du goût pour proposer un entretien de la déglutition aux personnes atteintes de SLA. Cependant, je me suis vite aperçue que le goût et la déglutition sont très liés l'un à l'autre.

En stimulant le goût avec un simple bâtonnet qui ne dépose pas de nourriture dans la bouche, on stimule la sécrétion salivaire dont dépend la perception du goût et la qualité de celle-ci : on constate que l'altération du goût constatée chez certains malades SLA est peut-être liée aux troubles salivaires. .

Les malades qui ont conservé une alimentation consomment souvent leurs aliments de prédilection. Même si les goûts proposés ne s'en trouvent pas variés, le patient entretient ainsi sa déglutition avec ses aliments favoris, dont il apprécie le goût.

Face à des malades qui ne s'alimentent plus, on peut leur proposer de travailler leur déglutition à l'aide de petites quantités d'aliments mis en bouche. Dans ce cas, on leur permet de retrouver des saveurs qu'ils n'ont plus l'habitude de consommer. C'est alors la déglutition qui stimule le goût.

4. Réintégration du travail dans le champ de l'orthophonie

4.1. Demande des patients et réponse à un besoin

Tous les patients rencontrés ont déjà eu une prise en charge de leur déglutition en orthophonie. Mais pour certains, l'intérêt de cette étude est moindre. Les objectifs ont bien été précisés dès la première rencontre. Ils sont donc libres d'y participer ou non. Le point commun de tous ces malades est donc le trouble de déglutition associé à une diminution quantitative et/ou qualitative de l'alimentation orale. L'entretien du goût paraît donc un biais intéressant pour maintenir cette alimentation orale et entretenir une déglutition minimale. Les objectifs et moyens sont donc différents en fonction des malades.

4.1.1. Patients sans gastrostomie.

Chez les patients non encore porteurs de gastrostomie et prenant encore plusieurs repas par jour, nous pouvons proposer des repas thérapeutiques avec une adaptation des textures, et des conseils sur l'environnement au moment du repas et sur les postures préventives au moment de la déglutition, comme lors d'une prise en charge de déglutition classique.

4.1.2. Patients avec gastrostomie.

Parmi les malades porteurs d'une gastrostomie, des personnes encore capables de s'alimenter oralement, avaient une gastrostomie qui était un complément nutritionnel à l'alimentation orale : elles mangent davantage par la bouche. Celle-ci n'est pas vraiment une « alimentation plaisir », mais une alimentation indispensable pour maintenir un état nutritionnel satisfaisant.

D'autres personnes s'alimentent très peu par la bouche. Les quantités absorbées sont très faibles, irrégulières, voire nulles. Il n'y a parfois rien aucun apport pendant plusieurs journées. C'est alors leur alimentation orale qui constitue un complément à ce qui est apporté par la gastrostomie. Cette alimentation n'a pas réellement de visée nutritionnelle, il s'agit là véritablement d'une alimentation plaisir. C'est donc plutôt à ces patients que s'adresse l'entretien du goût. Dans ce mémoire, ce travail n'a pu être réellement mené qu'avec une seule patiente, car il faut intervenir à un moment bien particulier : dès que l'alimentation commence à se restreindre fortement. Les personnes qui ne s'alimentent plus depuis plusieurs mois

ont refusé de se prêter à ces stimulations pour les raisons suivantes : peur de la frustration, peur des fausses routes, deuil de l'alimentation orale.

4.1.3. Lien avec l'oralité du jeune enfant

Dans ma partie théorique, j'ai fait un parallèle avec l'oralité chez un enfant qui commence à parler en même temps que son alimentation se diversifie sur le plan des textures et des saveurs. Les adultes atteints de SLA voient leur alimentation se restreindre en même temps que disparaissent leurs capacités articulatoires, donc de communication.

Chez le jeune enfant, il faut prendre en charge ces troubles de l'oralité, afin d'éviter les complications sur le plan de l'alimentation, du langage et de la communication lorsque l'enfant va grandir.

Chez l'adulte atteint de SLA, on sait que la maladie est incurable, et que lorsque la paralysie est installée, il faudra alors trouver des moyens compensatoires pour la déglutition comme pour le langage et la communication. Les malades sont privés de langage oral, parfois de langage gestuel, mais ont conservé leurs facultés de communication. Il faut donc qu'ils aient un moyen efficace de communiquer et que les sujets abordés avec eux ne soient pas restreints à ce qui concerne la maladie. L'alimentation, dans notre société, est souvent un moment convivial. Il est donc dommage que ce plaisir lui soit refusé, en raison des difficultés de déglutition. L'alimentation constitue un lien avec le monde extérieur, qu'il est légitime de continuer à conserver, ne serait-ce que par des « stimulations-plaisir » ponctuelles.

Or il peut arriver que les malades arrêtent complètement de s'alimenter. C'est dans ce cas un arrêt définitif qui oblige à faire un deuil de l'alimentation, car on sait que le patient n'aura plus les capacités de recommencer. J'ai donc jugé préférable de ne pas insister auprès de ces malades et de leur famille, et de respecter leur décision, déjà suffisamment difficile à prendre.

4.2. Intégration au champ de compétences en orthophonie

Le champ de compétences des orthophonistes comprend une mission de diagnostic et de soins. L'entretien de la déglutition entre donc dans cette catégorie. En effet, un bilan préalable est nécessaire, et débouche souvent sur une rééducation dans ces pathologies. Cependant, on peut s'interroger sur l'intérêt de cette

« rééducation », car il s'agit plus d'un maintien des capacités, qui à plus ou moins long terme est voué à la dégradation, de part l'évolution inexorable de la maladie. Il appartient donc à chaque orthophoniste, en fonction de la personne qu'il a à prendre en charge, de sa personnalité, et de sa demande, de décider des axes de travail, et de la façon de les atteindre.

4.3. Intérêts pour l'orthophonie et ouverture

Ce travail ciblé sur les personnes atteintes de SLA, porteuses de gastrostomie, et présentant des troubles de déglutition, permet aux orthophonistes une médiation originale pour travailler la déglutition, alors que les patients ont fortement réduit leur consommation par voie orale et, parfois ne présentent plus de plaisir à manger. Lorsque j'étais étudiante en troisième année d'orthophonie, en février 2010, j'ai eu la chance d'assister au congrès sur la prise en charge orthophonique des patients atteints d'une SLA ou d'un Parkinson. Au cours de ce congrès, il est ressorti que les orthophonistes ont souvent du mal à prendre en charge les difficultés de déglutition et d'alimentation à un stade avancé de la maladie. Par ailleurs, je me suis aperçue, toujours lors de ce congrès que les connaissances des orthophonistes sur la gastrostomie et la dénutrition sont parfois succinctes. C'est pourquoi j'ai tenu, en tant qu'ancienne diététicienne ayant déjà exercé avec des adultes atteints de pathologies neuro-dégénératives du même type, à faire des rappels sur ces deux éléments dans ma partie théorique. Ces éléments peuvent ainsi aider les orthophonistes, lorsqu'ils ont un patient auquel on propose une gastrostomie, à en discuter avec eux.

Je pense également que ce type de prise en charge n'est pas réservé aux patients atteints de SLA. Durant mon étude, j'ai effectivement rencontré un patient atteint du syndrome de Kennedy. Chez cette personne malade depuis une dizaine d'années, l'entretien du goût est naturelle et indispensable pour elle. Cette « rééducation » peut-être utilisée chez des personnes atteintes d'autres types de maladies neuro-dégénératives entraînant des troubles de déglutition (Sclérose En Plaques, maladie de Parkinson, Chorée de Huntington), mais également dans les maladies avec des démences, avec l'objectif de faire resurgir des souvenirs, des termes de langage appropriés ou un savoir-faire (maladie d'Alzheimer). On peut aussi proposer cette prise en charge alimentaire aux patients laryngectomisés, qui se plaignent d'une diminution du goût, en lien avec la perte de l'odorat. On pourrait alors

envisager un travail à base de saveurs très fortes afin d'obtenir une sensation gustative chez ces personnes.

Conclusion

Je souhaitais proposer dans ce mémoire une façon concrète de proposer une « alimentation-plaisir » chez les personnes atteintes de SLA, porteuses d'une gastrostomie, et ayant des troubles importants de déglutition. Ce travail a pu être mené à terme avec quelques malades, mais j'aurais aimé le faire avec plus de patients.

Cet entretien du goût a un double objectif : maintenir les mouvements de déglutition et apporter un plaisir aux malades. Mais il doit aussi s'inscrire dans une prise en charge plus globale : détente, respiration, voix, articulation, communication sont les axes de travail importants, qu'il faut régulièrement réévaluer afin d'en adapter les objectifs aux patients et à ses capacités. Ces objectifs seront déterminés en accord avec lui, et aussi expliqués aux membres de sa famille, qui sont les aidants au quotidien des personnes atteintes de SLA.

De nouveaux travaux pourront donc évaluer plus précisément les connaissances des orthophonistes sur la prise en charge des malades porteurs de gastrostomie. Il serait également intéressant de mener une étude plus précise sur la prise en charge de l'alimentation de personnes ayant des troubles de déglutition dans le cadre d'une pathologie neuro-dégénérative, et le retentissement de cette prise en charge sur la déglutition.

Bibliographie

ABDELNOUR MALLETT M., VERSCHUEREN A., GUY N., SORIANI MH., CHALBI M., GORDON PH., SALACHAS F., BRUNETEAU G., LE FORESTIER N., LENQLET T., DESNUELLE C., CLAVELOU P., POUGET J., MEININGER V., PRADAT PF. (2010). « Safety of home parenteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis : a french national survey ». *Amyotrophic Lateral Sclerosis*.

BIANCO-BLACHE A, ROBERT D (2002). *La Sclérose Latérale Amyotrophique : quelle prise en charge orthophonique?* Marseille : Solal

BORIES C. (2010). *Troubles de l'oralité du jeune enfant de 0 à 3 ans : proposer un accompagnement parental dans le cadre de la prise en charge orthophonique*. Mémoire d'orthophonie. Lille 2.

BOZZETTI F. (2003) « HPTN in incurable cancer patients : a therapy, a basic human care or something between? ». *Clinical Nutrition*. 22 (2). 109-111.

BRIHAYE S, LEVEQUE N, POINTON C. 2006. *Rôle de l'orthophoniste dans le cadre de la SLA*. Paris : ARS.

BRIN F, COURRIER C, LEDERLE E, MASY V (2004). *Dictionnaire d'orthophonie*. Isbergues : Ortho Edition

CEDARBAUM JM., STAMBLER N., MALTA E., FULLER C., HILT D., THURMOND B., NAKANISHI A., (1999). « The ALSFRS-R : a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function ». *Journal of Neurological science*. 169. 13-21.

CHIO A., FINOCHIARRO E., MEINERI P., BOTTACCHI E., SCHIFFER D.(22 septembre 1999). Safety and factors related to survival after percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. *Neurology*. Volume 53. 1123-1125.

CHIO A., BOTTACCHI E., BUFFA C., MUTANI R., MORA G., and the Parals (2006). « Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities ». *Journal of neurology and neurosurgery Psychiatry*. 77. 948-950.

CIRCULAIRE DHOS/O2/2008/99 du 25 mars 2008 relative à l'organisation des soins palliatifs.

CIRCULAIRE DHOS/O2/DGS/SD 5 D n°2002-98 du 19 février 2002 relative à l'organisation des soins palliatifs et de l'accompagnement.

COU A. LAMBRE E. (2007). *Rôle de l'orthophoniste dans la Sclérose Latérale Amyotrophique Création d'un outil DVD*. Mémoire d'orthophonie. Lille 2.

CRUNELLE JP et CRUNELLE D. (2008). *Les troubles d'alimentation et de déglutition [DVD]*, Isbergues: Orthoédition, 03/01/2008.

DE BROUCKER D. (2009). « Questions spécifiques du point de vue éthique. Nutrition et hydratation : aspects éthiques en soins palliatifs » *In* Jacquemin D. et De Broucker D. *Manuel de Soins palliatifs*. Paris : Dunod, 911-915.

DESPOINT JC, PREUX PM, TRUONG CT, COURAT L, VALLAT JM, COURATIER P (2000). « Nutritionnal assesment and survival in ALS patients ». *Amyotrophic lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*. 1 (2). 91-6

FENOUILLET F. (2003). « Motivation au travail » *In* Fenouillet F, *La Motivation*, Paris, Dunod. 85-100.

FINGS M (2005). « Analyse des alimentations par sondes » *In* : Frings M et Latteur V. *Les alimentations artificielles en fin de vie*. Bruxelles : Editions Racine, 33-69.

FROMENT L (2010). *Le vécu des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique et plus particulièrement le vécu de l'alimentation artificielle par gastrostomie*. Mémoire Master1 Psychologie. Lille 3.

GIL J., FUNALOT B., VERSCHUEREN A., DANIEL-BRUNAUD V., CAMU W., VANDENBERGHE N., DESNUELLE C., GUY N., CAMDESSANCHE JP., CINTAS P., CARLUER L., PITTION S., NICOLAS G., CORCIA P., FLEURY MC., MAUGRAS C., BESSON G., LE MASSON G., COURATIER P. (5 août 2008). « Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis ». *European Journal of Neurology*. 15. 1245-1251.

HAUTE AUTORITE DE LA SANTE (23 et 24 novembre 2005). *Conférence de consensus Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique*. [en ligne], Paris : HAS, 2005, [référence du 02 octobre 2010]. www.has-sante.fr - rubrique « Publications »

HAUTE AUTORITE DE LA SANTE (janvier 2007). *Sclérose Latérale Amyotrophique Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare (version courte)*. Paris : HAS.

LANGMORE SE., KASARSKIS EJ., MANCA ML., OLNEY RK. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/ motor neuron disease. *The Cochrane Library*. 2009, Issue 1

LOI n°2005- 370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie.

LOI n°99-477 du 9 juin 1999, visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs.

MAZZINI L, CORRA T, ZACCALA M, MORA G, DEL PIANO L, GALANTE M (1995). « Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in lateral amyotrophic sclerosis » *Journal of Neurology*. 1995. 242 (10) 695-8

PERRIN MP., DENOYEL B. (2006). « La nutrition parentérale en phase terminale de cancer. » *Revue Trimestrielle du Centre Laennec : Nutrition artificielle et situations cliniques difficiles Colloque du 26/11/2005*. 3/2006. 30-44.

VERMOREL M, RITZ P, TAPPY L, LAVILLE M (2001). « Énergie » In Martin A. *Apports nutritionnels conseillés pour la population française. 3 ème édition*. Paris : Editions Tec et Doc, 17-36.

Sites internet et documents consultés

ARS SLA – Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone [26/09/2010], www.ars-asso.com

Bardfance : www.bardfrance.com

DOCUMENT réalisé par la Coordination des Centres SLA avec le soutien de sanofi-aventis France. *Sclérose Latérale Amyotrophique : Le rôle du diététicien*. Septembre 2008.

Illusions sensorielles : expériences pour tester ses cinq sens. [09 décembre 2010],
[http : //loisirscreatifs.suite101.fr/article.cfm/des.illusions-dans-tous-les-sens-](http://loisirscreatifs.suite101.fr/article.cfm/des.illusions-dans-tous-les-sens-)

TPE sciences et aliment [9 décembre 2010], <http://magicj61.ifrance.com>

WOISARD V, PUECH M (2003). *La réhabilitation de la déglutition chez l'adulte, le point sur la prise en charge fonctionnelle*. Marseille : Solal

Annexes

Annexe n°1 : Exemples de produits donnés en supplémentation nutritionnelle. (reproduit avec l'aimable autorisation du laboratoire Nutricia)

ANALYSE MOYENNE PAR UNITÉ	Hyperénergétique - Hyperprotidique				Hyperénergétique - Normoprotidique				Hyperprotidique	
	Fortimel® Extra				Fortimel® Sans lactose					
	1 bouteille de 200 ml	1.260 / 300	20 (26,7)	3,2	1.100 / 260	20 (30,8)	3,2	1.260 / 300		
NUTRIMENTS										
Energie kJ/kcal	1.260 / 300	20 (26,7)	3,2	1.100 / 260	20 (30,8)	3,2	1.260 / 300	1.260 / 300	1.260 / 300	
Protéines (%AET)	g	31,2 (41,3)	15,8 - 6 ⁽¹⁾ - 10 ⁽²⁾	8,8	29,4 (45)	8,8	36,8 (49)	37,4 (49)	89 (95)	
Glucides (%AET)	g	6,4 - 6 ⁽¹⁾ - 6,2 ⁽²⁾	8,6 - 9 ⁽¹⁾ - 2,6 ⁽²⁾	7,6	19,4 - 19,6 ⁽¹⁾	7,6	12	12	13,95	
Sucres	g	14,6 - 14,4 ⁽¹⁾ - 20,4 ⁽²⁾	10,6 (32)	-	7 (24,2)	-	11,6 (35)	11,6 (35)	1,2	
dont : Lactose	g	-	-	-	-	-	-	-	1,2	
Dextrose-maltose	g	-	-	-	-	-	-	-	-	
Lipides (%AET)	g	-	-	-	-	-	-	-	-	
dont : AA	mg	-	-	-	-	-	-	-	-	
• SFA	mg	-	-	-	-	-	-	-	-	
• Saturés	g	1,2 - 1,4 ⁽¹⁾	6,4	0,8 - 1 ⁽¹⁾	4,2 - 4 ⁽¹⁾	2	1,2	1,6	1,2	
• Monosaturés	g	-	-	-	-	-	7	6,8	0,4	
• Polyinsaturés	g	-	-	-	-	-	3,6	3,2	0,4	
Fibres (%AET)	g	0 - 0,6 ⁽¹⁾	-	0 - 0,6 ⁽¹⁾	-	-	4,6	0,4	-	
Spécificités	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
Minéraux										
Sodium	mg	100	90	93 - 106 ⁽¹⁾	180	178	210	110	110	
Potassium	mg	400	340	268	318	318	402	140	140	
Chlorures	mg	166	166	150	174	172	260	85	85	
Calcium	mg	560	540	250	182	182	216	1.350	1.350	
Phosphores	mg	360	360	250	156	154	700	216	216	
Magnésium	mg	80	76	45	48	48	68	<20	<20	
Oligo-éléments										
Fer	mg	4,2	4,2	3,1	4,8	4,8	4,8	4,8	4,8	
Zinc	mg	3,2	3,2	2,4	3,6	3,6	3,6	3,6	3,6	
Cuivre	µg	676	676	544	540	540	540	540	540	
Manganèse	mg	1,26	1,26	0,8	1	1	0,98	0,98	0,98	
Fluor	mg	0,38	0,38	0,3	0,3	0,3	0,3	0,3	0,3	
Molybdène	µg	38	38	24	30	30	30	30	30	
Sélénium	µg	22	22	14	17,2	17,2	17	17	17	
Chrome	µg	26 - 38 ⁽¹⁾	26 - 38 ⁽¹⁾	16,3	20 - 30 ⁽¹⁾	20	20	20	20	
Iode	µg	50	50	40	40	40	40	40	40	
Vitamines										
Vitamine A	µg ER	376	376	260	246	246	244	244	244	
Vitamine D	µg	2,6	2,6	2,1	2,2	2,2	2	2	2	
Vitamine E	mg E-α-T	4,6	4,6	3,8	3,8	3,8	3,8	3,8	3,8	
Vitamine K	µg	20	20	16	16	16	15,8	15,8	15,8	
Thiamine (Vit. B1)	mg	0,56	0,56	0,46	0,46	0,46	0,46	0,46	0,46	
Riboflavine (Vit. B2)	mg	0,62	0,62	0,5	0,48	0,48	0,48	0,48	0,48	
Niacine	mg EN	6,8	6,8	4,3	5,4	5,4	5,4	5,4	5,4	
Ac. pantothénique	mg	2	2	1,6	1,6	1,6	1,6	1,6	1,6	
Vitamine B6	mg	0,66	0,66	0,52	0,52	0,52	0,5	0,5	0,5	
Acide folique	µg	100	100	80	80	80	80	80	80	
Vitamine B12	µg	1,4	1,4	0,63	0,64	0,64	0,62	0,62	0,62	
Biotine	µg	15	15	8	12	12	12	12	12	
Vitamine C	mg	38	38	20	30	30	30	30	30	
Choline	mg	138	138	110	110	110	110	110	110	
L-carnitine	mg	-	-	-	-	-	-	-	-	
Ino-inositol	mg	-	-	-	-	-	-	-	-	
taurine	mg	-	-	-	-	-	-	-	-	
osmolalité mOsmol/l	-	440 ⁽¹⁾ - 470	350 - 330 ⁽¹⁾	600	455 - 450 ⁽¹⁾	455	740	740	740	
ARÔMES										
Vanille, chocolat, moka, fraise, fruits de la forêt, safran, noisette		Vanille, chocolat, moka, caramel		Vanille, chocolat, fraise, fruits de la forêt, banane, moka		Banane, chocolat, fraise, fruits tropicaux, vanille		Chocolat, fraise, orange, vanille		
Pêche-orange, framboise, vanille-citron		Goût		Poudre de protéine		Goût		Goût		

1 : arôme chocolat ; 2 : arôme fraise ; 3 : arôme neutre ; 4 : arôme fraise.

Annexe n°2 : Exemples de produits de nutrition entérale. (reproduit avec l'aimable autorisation du laboratoire Fresenius Kabi)

Besoins nutritionnels modérés	1500	57 (soit 1 g de protéines / kg / j pour un patient de 60 kg)	-	 ► 3 x 500 ml Fresubin original
En cas de troubles du transit	1500	57	22,5 inuline 10*	 ► 3 x 500 ml Fresubin original fibre
PATIENTS DÉNUTRIS				
Besoins protéino-énergétiques accrus	2100	103,5 (soit 1,7 g de protéines / kg / j pour un patient de 60 kg)	-	 ► 3 x 500 ml Novasource Mégaréal
En cas de troubles du transit	2100	103,5	22,5 inuline 9*	 ► 3 x 500 ml Novasource Mégaréal fibres
PATIENTS DÉNUTRIS avec un poids faible				
Besoins énergétiques accrus et protéiques contrôlés	2250	84 (soit 1,7 g de protéines / kg / j pour un patient de 50 kg)	-	 ► 3 x 500 ml Fresubin energy
En cas de troubles du transit	2250	84	22,5 inuline 10*	 ► 3 x 500 ml Fresubin energy fibre

Annexe n°3 :Entretien avec les patients lors de la première rencontre.

Questionnaire destiné à l'entourage des malades

Date

Nom

Date de naissance

Nom de la personne malade

Lien de parenté

Résultat de la grille Mini-Zarit

Goûts

aliments appréciés

aliments détestés

Préparation des repas :

Temps de préparation des repas

Qui prépare

Prise des repas :

Le patient peut-il s'alimenter seul?

Qui l'aide lors de la prise des repas?

Qui pose les poches d'alimentation?

Souhaits et remarques concernant l'alimentation :

Questionnaire destiné à la personne malade

Date

Nom et Prénom

Date de naissance

Date de début de la maladie

Au domicile

Composition de la famille

Avec qui le patient vit-il?

Aides extérieures

Assistances

Présence d'une VNI? Depuis quand?

Présence d'une trachéotomie? Depuis quand?

Présence d'une gastrostomie? Depuis quand? Utilisée?

État nutritionnel

Poids actuel

Poids antérieur

Perte ou gain de poids sur les trois derniers mois

Taille

IMC

Évaluation psychologique

Échelle HAD

Évaluation du dyscomportement frontalALS FRS-R

Score total

Score à l'item déglutition

Score aux items parole, salivation, coupe des aliments et utilisation des couverts pour les patients sans gastrostomie, échelle optionnelle pour les patients avec gastrostomie.

Déglutition : protocole d'évaluationAlimentation

Nombre de repas par jour

Composition et horaires des repas :

- petit déjeuner
- déjeuner
- dîner
- collations

Modification de texture : non/ aliments écrasés à la fourchette/ Haché / Mixé

Temps de repas

Si allongement du temps de repas, pourquoi?

Aliments évités

Aliments appréciés

Aliments détestés

Sensation de faim

Sensation de satiété

Repas pris avec les autres (en famille)

Difficultés de préhension

Y a-t'il des éléments que le malade souhaiteraient modifier à son alimentation?

Plaisir à manger

Le malade aimait-il cuisiner?

Le malade aime t-il cuisiner?

Le malade aimait-il manger?

Le malade aime t-il manger?

Le malade appréhende t-il le moment du repas?

Remarques

Annexe n°4 : Item déglutition de l'ALS FRS-R.

4 points : Alimentation normale

3 points : fausses routes épisodiques

2 points : modification de consistance des aliments

1 point : suppléments alimentaires

0 point : alimentation parentérale exclusive

Autres items concernant l'alimentation et la sphère orale :

Parole :

4 points : normale

3 points : trouble discernable

2 points : intelligible après répétition

1 point : utilisation occasionnelle d'une communication non verbale

0 point : perte de la parole utile

Salivation

4 points : normale

3 points : excès léger ou émission de bave nocturne

2 points : excès modéré, bavage minime mais permanent

1 point : excès marqué avec gêne

0 point : bavage permanent nécessitant l'utilisation d'un mouchoir

Coupe des aliments et utilisation des couverts pour les patients sans gastrostomie

4 points : normale

3 points : assez lente ou maladroite mais pas d'aide nécessaire

2 points : possibilité de couper la plupart des aliments mais de façon maladroite et lente. Aide nécessaire occasionnelle

1 point : les aliments doivent être coupés et préparés par l'entourage, mais possibilité de s'alimenter lentement.

0 point : doit être nourri

Échelle optionnelle pour les patients avec gastrostomie

4 points : utilisation normalement autonome par le patient

3 points: maladroit mais capable d'effectuer toutes les manipulations seul

2 points : aides nécessaires pour la mise en place

1 point : fournit une aide minime aux soignants

0 point : incapable d'effectuer une quelconque partie de la tâche.

Annexe n°5 : Protocole d'évaluation de la déglutition.

EVALUATION

Identité du patient

- NOM :
- Prénom :
- Age et date de naissance :

Informations générales

Etat de vigilance :

Normal

Amoindri

Exagéré (nervosité)

Niveau de compréhension :

Correct

Trouble léger

Trouble sévère

Troubles auditifs :

Oui

patient appareillé

oui

non

Non

1) Fiche signalétique

Histoire du trouble :

- a. date d'apparition :
- b. apparition
 - brutale
 - progressive
- c. évolution du trouble
 - stabilisation
 - aggravation
 - amélioration

Etiologie :

- IMC
- Trisomie 21
- Paralyse pseudo-bulbaire
- AVC
- Accident vasculaire du bulbe
- Traumatisme crânien
- Réveil de coma
- Post-réanimation
- Maladie de Parkinson
- Chorée

- Maladie d'Alzheimer
- SLA
- Sclérose en plaques
- Tétraplégie
- Tumeur
- Myopathie
- Myasthénie
- Pathologies oesophagiennes
- Mycoses
- Chirurgie ORL
- Radiothérapie
- Cause infectieuse
- Cause iatrogène
- Cause psychogène
- Locked-in-syndrom
- Trachéotomie
- Sénescence
- Autres
- Etiologie inconnue

Sémiologie du trouble :

troubles moteurs
hypotonicité
perte de poids
désintérêt pour la nourriture
autres :

Existence d'une trachéotomie :

oui
non

Mode d'alimentation du patient :

Oral :
pas d'adaptation texturale
textures évitées
mixé
Entéral ou parentéral :
sonde naso-gastrique
gastrostomie
intraveineuse

Existence d'une rééducation de la déglutition :

En cours
Achevée
Non

Traitement médicamenteux :

oui non
lequel :

Examens complémentaires :

fibroscopie
 manométrie
 scintigraphie
 endoscopie
 vidéofluoroscopie
 autres :
 aucun

2) Interrogatoire

a- Motif de consultation : pourquoi venez-vous me voir ?

b- Votre comportement face à la nourriture a-t-il changé ?

oui :
 perte d'appétit
 amaigrissement
 autres :
 non

c- Lors des repas, modifiez-vous la position de votre tête pour vous aider ?

oui :
 flexion
 extension
 rotation
 inclinaison latérale
 non

d- Apparition et histoire du trouble :

- Depuis quand avez-vous des difficultés de déglutition ?
- Ecrivez-vous des difficultés :
 - De maintien en bouche
 - Préhension labiale
 - Régurgitation nasale
 - De propulsion
 - Mobilité de la langue
 - Mastication
 - Après la propulsion
 - Toux
 - Respiration accélérée
 - Fatigabilité
 - Aucune de ces difficultés

e- Constatez-vous des changements exo et endo-buccaux ?

non
 oui :
 lèvres sèches
 fasciculations

bavage
autres :

f- Avez-vous une perte du goût ?

oui
non

g- Avez-vous noté une perte d'odorat ?

oui
non

h- Remarquez-vous des mouvements anormaux ?

dystonie
ataxie
tremblements
autres
aucun

i- Pensez-vous que votre voix a changé ?

oui
non

j- Comment qualifieriez-vous votre respiration ?

normale
rapide
affaiblie

Expression du trouble :

- 0 : pas de trouble
- 1 : adaptation des textures et/ou bavage et/ou régurgitation nasale
- 2 : fausses routes au cours des repas et/ou appréhension et/ou légères difficultés de passage du bolus
- 3 : fausses routes à l'alimentation et à la salive et/ou difficultés importantes de passage du bolus
- 4 : déglutition impossible

Mesure de la gêne ressentie :

- 0 : aucune gêne
- 1 : gêne légère
- 2 : gêne moyenne
- 3 : gêne sévère
- 4 : gêne totale

Mode de communication du patient :

Expression orale

Ecrit

Pictogrammes

LSF

Mimiques

Gestuelle

Mouvements oculaires

Autre code

Commentaires :

.....

....

.....

.....

Examen physique

a. Observation de l'état général

paralysie faciale
trouble neurologique observable
trachéotomie
chirurgie ORL
aucune

b. Installation du patient

Allongé
Incliné
Assis

c. Posture de la tête

Hyperextension
Flexion
Rotation
Inclinaison latérale
Dans l'axe du tronc

d. Examen exo et endo-buccal

Normal
paralysie faciale
flacidité
lèvres sèches
prothèse dentaire
patient édenté
bouche sèche
fasciculations linguales
Bavage
par salves
en filet continu
à la commissure des lèvres
au milieu des lèvres
permanent
intermittent

e. Existence de mouvements anormaux

Dystonie
Ataxie
Tremblements
Autres
Aucun

- f. Voix
 - Normale
 - Pathologique

- g. Respiration
 - type de respiration :

- abdominale
 - thoracique
 - mixte

- amplitude :

- faible
 - normale
 - exagérée

- vitesse :

- lente
 - normale
 - rapide

- h. Ascension laryngée lors d'une déglutition volontaire (normalement de 2 à 2,5 cm chez un sujet sain)

- Normale
 - Faible
 - Exagérée
 - Aucune

Test 1 : motricité de la sphère oro-pharyngée

Demander au patient d'effectuer chaque mouvement une fois puis trois fois de suite ; en cas d'impossibilité, proposer les mouvements en imitation.

	Sur ordre 1 fois 3 fois	Sur imitation 1 fois 3 fois	Commentaires
Lèvres :			
-mouvement du baiser			
-étirement			
-soulèvement d'un abaisse- langue entre les lèvres			
Joues :			
-gonflement simultané			
-gonflement alternatif			
Mandibule :			
-abaissement			
-diduction			
-serrement			
Langue :			
-mouvement vers l'avant			
-élévation vers le nez			
-abaissement contre le menton			
-mouvements de droite à gauche			
-claquement de langue			
-poussée de l'intérieur des joues avec la langue			
Voile du palais :			
Alternance a-an-a-an-a-an			

Commentaire global :

Test 2 : Etude de la sensibilitéSensibilité olfactive

Présenter tour à tour chaque senteur au patient ; il devra les reconnaître par choix.

	Reconnaissance	Non reconnaissance	Commentaires
Café			
Vanille			
Poivre			
Citron			

Sensibilité tactile

Toucher les zones ci-dessous ; le patient doit identifier la zone sollicitée.

	Reconnaissance	Hypersensibilité
Hyposensibilité		
Intérieur de la joue droite		
Intérieur de la joue gauche		
Lèvre supérieure		
Lèvre inférieure		
Pointe de la langue		
Arrière de la langue		

Sensibilité thermique

Demander au patient d'identifier de l'eau froide puis de l'eau chaude.

	Reconnaissance	Non reconnaissance	Hypersensibilité	Absence de réaction
Froid				
Chaud				

Sensibilité gustative

Présenter tour à tour chaque saveur au patient ; il devra les reconnaître par choix.

	Reconnaissance	Non reconnaissance, erreur	Hypersensibilité	Pas de réaction
Acide				
Sucré				
Salé				
Amer				

Test 3 : Etude des réflexes

	Normal	Diminué	Exagéré	Absent	Commentaires
Nauséeux					
Vélo-palatin					

Succion	
Grasping	
Points cardinaux	
Palmo-mentonnier	

Test 4 : Etat des cordes vocales

	Correct	Affaibli	Commentaires
Tenue d'un a			
Raclement de gorge			
Toux volontaire			

Test 5 : Etude de la respiration

	Correcte	Affaiblie	Commentaires
Inspiration nasale, expiration nasale			
Inspiration buccale, expiration buccale			
Inspiration nasale, expiration buccale			
Inspiration buccale, expiration nasale			
Apnée			
Succession inspiration-apnée-expiration			

Essais de déglutition1) Déglutition de la salive*Demander au patient d'avaler sa salive.*

	Oui	Non	Commentaires
Contractions et décontractions du plancher buccal			
Elévation laryngée			
Bavage			
Toux			

2) Déglutition d'un semi-liquide*Demander au patient d'avaler une cuillère à café d'un semi-liquide.*

				Commentaires
Reprises inspiratoires avant la propulsion	Oui	Non		
Nombre de déglutitions pour une cuillère	1 à 2	3	+ de 3	
Contractions et décontractions du plancher buccal	Oui	Non		
Elévation laryngée	Correcte	Affaiblie		
Temps de latence (secondes)	- de 2	2 à 3	+ de 3	
Bavage	Oui	Non		
Signes de fausses routes :				
Toux	Oui	Non		Moment :
Modification vocale	Oui	Non		
Respiration accélérée	Oui	Non		
Stases buccales	Oui	Non		
Reprise respiratoire après la déglutition	Oui	Non		

3) Déglutition d'un liquide

Proposer au patient l'équivalent d'une petite cuillère d'eau.

				Commentaires
Reprises inspiratoires avant la propulsion	Oui	Non		
Nombre de déglutitions pour une gorgée	1 à 2	3	+ de 3	
Contractions et décontractions du plancher buccal	Oui	Non		
Elévation laryngée	Correcte	Affaiblie		
Temps de latence (secondes)	- de 2	2 à 3	+ de 3	
Bavage	Oui	Non		
Signes de fausses routes :				
Toux	Oui	Non		Moment :
Modification vocale	Oui	Non		
Respiration accélérée	Oui	Non		
Stases buccales	Oui	Non		
Reprise respiratoire après la déglutition	Oui	Non		

4) Déglutition d'un solide

Demander au patient de mastiquer puis d'avaler une bouchée de biscuit.

				Commentaires
Reprises inspiratoires avant la propulsion	Oui	Non		
Nombre de déglutitions pour une bouchée	1 à 2	3	+ de 3	
Contractions et décontractions du plancher buccal	Oui	Non		
Elévation laryngée	Correcte	Affaiblie		
Temps de latence (secondes)	- de 2	2 à 3	+ de 3	
Bavage	Oui	Non		
Signes de fausses routes :				
Toux	Oui	Non	Moment :	
Modification vocale	Oui	Non		
Respiration accélérée	Oui	Non		
Stases buccales	Oui	Non		
Reprise respiratoire après la déglutition	Oui	Non		

Conclusions, projets de rééducation :

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Annexe n°6 : Recette Tian de Morue méditerranéen

Ingrédients pour 4 personnes:

- 600 à 800 g de morue séchée
- 3 échalotes
- 2 gousses d'ail
- 1 bouquet de persil
- 50g de beurre
- 50g de gruyère râpé
- 1 orange ou 1 citron non traité
- un pot de sauce tomate
- sel, poivre

Réalisation

- Mettre les filets de morue à tremper dans de l'eau froide la veille, et changer l'eau régulièrement.
- Cuire la morue dans de l'eau non salée frémissante pendant 20 minutes.
- Éplucher l'ail et l'échalote, les hacher finement avec le persil.
- Peler l'orange (ou le citron) à vif et la couper en fines rondelles.
- Quand les filets de morue sont cuits, les émietter en ôtant les arêtes.
- Dans une cocotte passant au four, mettre le beurre, la moitié du mélange de persil, ail et échalote et la moitié des tranches d'orange. Recouvrir avec la morue et mettre par dessus le reste du beurre, de l'ail, de l'échalote et du persil ainsi que le reste d'orange. Saupoudrer le gruyère râpé et faire revenir à feu doux dix minutes.
- Puis passer au four jusqu'à ce que le plat soit gratiné.
- Servir avec la sauce tomate réchauffée.

Sclérose Latérale Amyotrophique, Dysphagie, Gastrostomie, Alimentation-Plaisir

Comment, après la gastrostomie la gustation et l'adaptation de l'alimentation aident à entretenir la déglutition.

Proposition d'atelier du goût.

Raphaëlle GNILKA

1 volume : 130 pages

Discipline : Orthophonie

Résumé :

La Sclérose Latérale Amyotrophique est une maladie neurodégénérative, qui dans sa forme bulbaire entraîne progressivement une paralysie de la déglutition. Les malades sont aussi souvent dénutris. 35% d'entre eux ont une gastrostomie d'alimentation. Nous avons cherché comment aider ces malades à conserver une « alimentation-plaisir », ainsi nommée car elle n'a plus de visée de nutrition. Nos objectifs étaient d'entretenir la déglutition par le plaisir gustatif tout en prévenant le risque de fausses routes et en participant à l'entretien de la communication, très perturbée par la maladie. Nous avons donc cherché à stimuler le goût des malades en leur proposant des aliments qu'ils aimaient mais qu'ils n'avaient plus l'habitude de consommer. Quand cela était possible, nous avons organisé des ateliers du goût au cours desquels nous proposons au malade de réaliser avec lui une recette de son choix, de l'adapter à ses troubles, puis de la consommer. Nous proposons aussi des conseils pour limiter le risque de fausses routes. Ce travail montre qu'un entretien du plaisir gustatif est possible pour certains malades mais que de nombreux obstacles sont à surmonter, d'ordre psychologique, et liés aux difficultés à communiquer. Au plan méthodologique, nous proposons des données pour construire une évaluation du plaisir gustatif.

Mots-clés :

Neurologie, déglutition, dysphagie, SLA, alimentation, gustation.

Abstract :

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative disease, which causes, in its bulbar form, progressive paralysis of deglutition. Patients are often malnourished. 35% of them have a diet gastrostomy. We tried to find how to help these patients to maintain a "pleasure-diet", so named because it no longer referred to nutrition. Our goals were to maintain deglutition for gustative pleasure while avoiding the risk of choking and participating in the maintenance of communication, which is very disturbed by the disease. We therefore sought to boost the patients' taste by offering them food they liked but they were not used to eat. Where feasible, we organized "taste workshops" during which we proposed the patient to cook with him a recipe of his choice, to adapt it to his troubles, then to eat it. We offered advice in order to limit the risk of choking. This work shows that a maintenance of gustative pleasure is possible for some patients, but many obstacles have to be overcome, psychological, and linked to difficulties in communicating. Methodologically, we propose data to construct an assessment of gustative pleasure.

Keywords :

Neurology, deglutition, dysphagia, ALS, alimentation, tasting

MEMOIRE dirigé par : Danel-Brunaud Véronique, Neurologue au Centre SLA de Lille

Dhalluin-Tetaert Crystel, Orthophoniste en libéral à Hem