



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 :

Laetitia DESCHODT
Justine VANPARYS

soutenu publiquement en juin 2014 :

Rôle de l'orthophoniste dans la prévention et la prise en charge des troubles de déglutition chez les patients présentant une «myosite». Analyse rétrospective entre janvier 2012 et décembre 2013.

MEMOIRE dirigé par :

Dominique CHEVALIER, Chef de service ORL, Hôpital Huriez, Lille
Marie ARNOLDI, Orthophoniste service ORL, Hôpital Huriez, Lille

Lille – 2014

*«Le succès n'est pas la clé du bonheur.
Le bonheur est la clé du succès.
Si vous aimez ce que vous faites vous réussirez...»*

Albert Schweitzer

A Omer Deschodt, mon grand-père paternel...

Remerciements

Nous remercions,

Monsieur le Professeur CHEVALIER et Mme Marie ARNOLDI pour leur aide, leurs précieux conseils tout au long de la réalisation de ce mémoire et pour leur accueil chaleureux en consultations,

Monsieur le Docteur LAMBERT pour son aide, sa disponibilité et l'accueil au sein du service de médecine interne lors de notre étude,

Les équipes des services ORL et de médecine interne pour leur sympathie.

Nous remercions également, nos maîtres de stages, Mesdames Beghin, Carlier, Lamiaux, Lefevre, Leriche et Tomaszczyk pour leurs conseils, leur soutien et tout ce qu'elles nous ont apporté pour notre pratique professionnelle future.

Nous remercions profondément nos parents, Maxime, Pierre-Marie, Mamie.W et nos amis qui nous ont soutenues et accompagnées durant nos études.

Résumé :

De par leur atteinte musculaire, les patients atteints de myosites sont susceptibles de développer des troubles de déglutition, troubles qui entrent dans le champ de compétences de l'orthophoniste comme le définit la nomenclature des actes orthophoniques.

L'objectif de ce mémoire est de définir le rôle que peut occuper l'orthophoniste dans la prise en charge des patients atteints de myosites et présentant des troubles de déglutition. Pour cela, 286 dossiers de patients ont été analysés : 95 patients présentant une myosite ont été retenus, dont 18 présentant des troubles de déglutition. Nous avons alors pu déterminer différentes missions : la prévention des troubles de déglutition, l'information du patient et de ses proches et la prise en charge en cas de troubles sévères.

Ce mémoire s'appuie principalement sur une analyse rétrospective réalisée à partir de dossiers de patients reçus en consultation dans le service de médecine interne de l'hôpital Claude Huriez de Lille. L'étude de dossiers de sept autres patients suivis dans le service ORL nous a permis d'enrichir nos données et d'approfondir notre analyse.

Mots-clés :

ORL, déglutition, myosites, prévention, rééducation, étude rétrospective

Abstract :

By their muscular damage, patients with myositis are likely to develop swallowing disorders, these disorders that fall within the scope of competence of the speech therapist as defined in the nomenclature of speech therapy acts.

The aim of this study is to determine the role that the speech therapist can hold in the care of patients with myositis and swallowing disorders. For this, 286 patient records were analyzed: 95 patients with myositis were selected, including 18 with swallowing disorders. We were then able to determine different missions: prevention of swallowing disorders, patient and family information, and care for severe disorders

This study is mainly based on a retrospective analysis made from patients medical records at the Internal Medicine department in Claude Huriez hospital in Lille. The file review of seven others patients followed by the ORL department has helped us to deep our analysis.

Keywords :

Otorhinolaryngology, swallowing, myositis, prevention, rehabilitation, retrospective study

Table des matières

Introduction	1
Contexte théorique, buts et hypothèses	3
1. Les myosites.....	4
1.1. Description clinique.....	4
1.1.1. Définition.....	4
1.1.2. Classification.....	4
1.1.2.1. Caractéristiques communes aux myosites.....	5
1.1.2.2. La dermatomyosite.....	5
1.1.2.3. La polymyosite.....	7
1.1.2.4. La myosite à inclusions.....	8
1.1.3. Etiologies.....	10
1.1.4. Pathologies associées.....	10
1.1.4.1. Association aux cancers.....	10
1.1.4.2. Autres associations.....	11
1.2. Epidémiologie.....	11
1.2.1. Incidence.....	11
1.2.2. Age de survenue.....	11
1.2.3. Prévalence.....	12
1.2.4. Sex ratio.....	12
1.3. Diagnostic.....	12
1.3.1. Diagnostic positif.....	12
1.3.2. Critères diagnostiques.....	13
1.3.3. Diagnostic différentiel.....	14
1.4. Evolution et qualité de vie.....	15
1.4.1. Aspects évolutifs et pronostics.....	15
1.4.2. Qualité de vie.....	16
1.5. Traitements et prises en charge.....	17
1.5.1. Traitement de l'atteinte musculaire.....	17
1.5.2. Traitement de l'atteinte cutanée.....	18
1.5.3. Les différentes prises en charge.....	18
2. La déglutition.....	19
2.1. Physiologie de la déglutition.....	19
2.1.1. La phase orale.....	20
2.1.2. La phase pharyngée.....	21
2.1.3. La phase œsophagienne.....	21
2.1.4. Contrôle de la déglutition par le système nerveux central.....	22
2.2. Troubles de déglutition.....	23
2.2.1. Troubles de déglutition de la phase orale.....	23
2.2.2. Troubles de déglutition de la phase pharyngée.....	23
2.2.3. Troubles de déglutition de la phase œsophagienne.....	24
2.2.4. Symptômes aspécifiques.....	24
2.3. Dysphagie dans le cas de myosites.....	25
3. Buts et hypothèses.....	26
Sujets, matériel et méthode	28
1. Sujets.....	29
2. Matériel et méthode.....	30
Résultats	32
1. Présentation des patients.....	33
1.1. Population provenant du service de médecine interne.....	33
1.1.1. Patients avec troubles de déglutition résistants au premier traitement.....	34

1.1.2. Patients ayant des troubles de déglutition avec une bonne réponse au traitement.....	35
1.1.3. Patients avec gêne n'ayant pas de répercussions dans la vie quotidienne	38
1.2. Population venue en consultation ORL	40
1.3. Tableau récapitulatif	43
2. Analyse des résultats.....	45
2.1. Répartition selon le type de myosites et répartition hommes/femmes	45
2.2. Apparition et types de troubles	46
2.2.1. Période d'apparition des troubles	46
2.2.2. Types de troubles.....	47
2.2.2.1. Présence de fausses routes	47
2.2.2.2. Difficultés de déglutition autres que les fausses routes	48
2.2.2.3. Phases de la déglutition touchées.....	48
2.2.2.4. Troubles ORL associés.....	49
2.3. Examens et remédiations proposés suite aux troubles	50
2.3.1. Examen ORL.....	50
2.3.2. Autres examens complémentaires.....	50
2.3.3. Demande de prise en charge orthophonique.....	51
2.3.4. Remédiations proposées.....	51
2.3.4.1. Moyens de compensation.....	51
2.3.4.2. Nutrition artificielle et chirurgie.....	52
2.4. Comparaison de nos deux populations.....	52
3. Place de l'orthophonie : information auprès des patients et prévention des troubles de déglutition	53
3.1. Définition du rôle de l'orthophoniste chez les patients atteints de myosites	53
3.2. Axes de prise en charge	54
3.2.1. Première rencontre : prévention et information.....	54
3.2.2. Bilan orthophonique.....	55
3.2.3. Prise en charge des troubles de déglutition et/ou phonatoires	57
3.3. Projet d'un partenariat service ORL/service de médecine interne.....	59
Discussion.....	61
Conclusion.....	70
Bibliographie.....	72
Liste des annexes.....	77
Annexe n°1 : Manifestations cutanées dans la dermatomyosite.....	78
Annexe n°2 : Critères diagnostiques de la polymyosite et de la dermatomyosite : Critères de Bohan et Peter (1975).....	78
Annexe n°3 : Critères diagnostiques de la myosite à inclusions (1995) décrits par Dalia(2009).....	78
Annexe n°4 : Outil de dépistage des troubles de déglutition : EAT- 10 (Belafsky & al. 2008).	78

Introduction

Les myosites appartiennent au groupe des myopathies inflammatoires. Ce sont des pathologies dans lesquelles survient un dysfonctionnement du système immunitaire qui attaque les éléments de son propre organisme, notamment les muscles squelettiques. Les principales myosites sont la dermatomyosite, la polymyosite et la myosite à inclusions. La dermatomyosite a été décrite pour la première fois en 1863, et la recherche n'a de cesse de progresser pour ces pathologies. En 1975, BOHAN et PETER sont les premiers à en proposer une classification et un diagnostic différentiel, dont les critères sont encore utilisés dans les recherches actuelles.

L'inflammation et la dégénérescence des fibres musculaires peuvent toucher les muscles intervenant dans l'acte de déglutition. En 2003, Eymard rapporte des troubles de déglutition chez 10 à 30% des patients atteints de myosites. Un traitement par corticothérapie puis par immunoglobulines est proposé mais ne suffit pas toujours à l'éradication de ces troubles. Il est donc intéressant d'étudier quels autres moyens thérapeutiques peuvent être proposés à ces patients.

La prise en charge des troubles de déglutition entrant dans la nomenclature des actes orthophoniques depuis 2002, l'orthophoniste pourrait avoir un rôle dans le suivi des patients atteints de myosite.

Le but principal de ce mémoire est de définir le rôle exact qu'occupe l'orthophoniste dans la prise en charge pluridisciplinaire du patient présentant des troubles de déglutition liés à une dermatomyosite, une polymyosite ou une myosite à inclusions.

Il a également pour objectif de déterminer, dans une population donnée et atteinte de myosite, la présence et le type de troubles en rapport avec la déglutition.

Notre méthodologie s'appuie sur une étude rétrospective avec une analyse de dossiers de patients reçus en consultation dans le service de médecine interne de l'hôpital Claude Huriez de Lille entre janvier 2012 et décembre 2013, un recueil des données concernant la dysphagie et leur interprétation.

Après avoir exposé les données théoriques concernant les principales myosites (dermatomyosite, polymyosite et myosite à inclusions), il s'agira de présenter les éléments liés à la déglutition recueillis lors de la consultation de dossiers et de les analyser en déterminant le rôle de l'orthophoniste. Nous terminerons par l'interprétation et la discussion de nos résultats.

Contexte théorique, buts et hypothèses

1. Les myosites

1.1. Description clinique

1.1.1. Définition

Les myosites, ou myopathies inflammatoires sont une inflammation du tissu musculaire, primitive ou secondaire à une infection systémique ou à une autre inflammation. Il s'agit de maladies auto-immunes affectant principalement les muscles striés et entraînant une inflammation ainsi qu'une faiblesse musculaire. D'autres systèmes peuvent être aussi touchés tels que la peau ou encore les systèmes cardiaque, gastro-intestinal et pulmonaire. Elles peuvent survenir chez l'adulte mais également chez l'enfant. Nous étudierons ici plus particulièrement les myosites de l'adulte.

1.1.2. Classification

Les myopathies inflammatoires regroupent : la dermatomyosite, la polymyosite, la myosite à inclusions, les syndromes de chevauchement ou myosites de connectivites et la myopathie nécrosante auto-immune. Nous allons ici traiter plus particulièrement des trois myosites les plus fréquentes que sont : la dermatomyosite, la polymyosite et la myosite à inclusions. Leur point commun est une inflammation dysimmunitaire des muscles striés.

La dermatomyosite et la polymyosite seraient le résultat de l'exposition à certains agents environnementaux sur un terrain génétique prédisposé, alors que la myosite à inclusions peut être rapprochée d'une maladie neuromusculaire dégénérative de début tardif.

1.1.2.1. Caractéristiques communes aux myosites

On retrouve :

- un déficit moteur et musculaire concernant les muscles proximaux pour la dermatomyosite et la polymyosite, et distaux pour la myosite à inclusions. Ce déficit est le plus souvent bilatéral et symétrique et prédomine sur la ceinture pelvienne par rapport à la ceinture scapulaire. La musculature axiale peut aussi être atteinte (Dalia, 2009). On note également une faiblesse musculaire variable et des myalgies inconstantes (Eymard, 2003).

- des troubles respiratoires en partie dus au déficit des muscles abdominaux, du diaphragme et des muscles intercostaux (Eymard, 2003).

- des troubles de déglutition

- des troubles cardiaques : ils sont rares, souvent asymptomatiques et peuvent survenir à tous les stades de la maladie. Ce sont principalement des troubles du rythme et de la conduction, ou un dysfonctionnement myocardique et péricardique (Dalia, 2009).

1.1.2.2. La dermatomyosite

Définition

Il s'agit d'une maladie chronique associant une polymyosite à des lésions cutanées à type d'érythème et d'œdème. L'évolution se fait en général lentement. Elle évolue par poussées qui peuvent soit s'atténuer en laissant une atrophie musculaire avec sclérose et tâches de pigmentation cutanée, soit s'aggraver et aboutir au décès.

Elle est caractérisée par un déficit symétrique de la musculature proximale au début subaigu, associé à des myalgies et à une atteinte cutanée. Elle peut toucher l'adulte mais aussi l'enfant, on parle alors de «dermatomyosite juvénile». Elle touche plus souvent les femmes que les hommes.

Ce n'est pas une maladie génétique, elle n'est pas contagieuse et il n'y a pas de risque de transmission à la descendance.

Symptomatologie

Dans la forme dite « typique », on trouve à la fois une atteinte musculaire (développée ci-dessus) commune aux autres myosites et une atteinte cutanée spécifique à la dermatomyosite. L'atteinte cutanée est simultanée à l'atteinte musculaire dans 60% des cas, elle la précède de plusieurs semaines à plusieurs mois dans 30% des cas et lui succède dans 10% des cas (Dalia, 2009).

Manifestations cutanées :

L'inflammation survenant autour des capillaires de la peau provoque des lésions cutanées caractéristiques. Ces manifestations cutanées sont souvent les premiers signes de la maladie et se présentent sous forme d'érythèmes et d'œdèmes photosensibles, prédominant sur les zones qui ne sont pas couvertes par les vêtements : le visage, la face antérieure du cou, les épaules et les mains. Ces atteintes cutanées ne sont pas douloureuses et ne démangent pas. Elles apparaissent souvent de manière brutale, après une exposition au soleil par exemple, et ne disparaissent pas spontanément. Selon la topologie, l'érythème se manifestera différemment (cf Annexe 1).

Dans des formes plus chroniques de la maladie on peut également retrouver une pigmentation anormale de la peau : c'est la poïkilodermatomyosite. La peau devient alors plus fine, fripée, tâchée et avec des petits vaisseaux dilatés en surface (télangiectasies).

Autres atteintes spécifiques de la dermatomyosite :

La dermatomyosite évolue vers une atteinte des muscles pharyngés dans 25 à 30% des cas: il s'agit d'une atteinte de la musculature striée du pharynx et de la partie supérieure de l'œsophage. Nous pouvons alors observer :

- des difficultés d'élocution
- une modification de la hauteur de la voix
- une dysphagie avec risque de fausses routes et de pneumopathies.

Ces éléments justifient une prise en charge orthophonique.

On note aussi une atteinte pulmonaire qui représente la première cause de décès.

Les autres formes de la dermatomyosite :

On retrouve des formes plus atypiques :

- des lésions érythémateuses de l'ensemble du visage et du décolleté sans oedème des paupières

- la dermatomyosite amyopathique : le patient ne développe pas de manifestations musculaires malgré l'existence de lésions cutanées typiques. Elle est diagnostiquée suite à la présence de ces signes cutanés depuis 6 mois ou plus, chez des personnes ayant un taux d'enzymes musculaires normal et sans faiblesse musculaire. Cette forme concerne 20 à 50% des personnes atteintes de dermatomyosite vues en centre de référence tertiaire de dermatologie.

- la dermatomyosite sine dermatitis : elle est très rare et s'accompagne d'une atteinte cutanée transitoire.

- la dermatomyosite paranéoplasique : elle est associée à un cancer et guérit avec son exérèse.

- la dermatomyosite juvénile. Celle-ci comporte certaines particularités comme la présence de myalgies, d'arthralgies, de fièvre et de rétractions tendineuses.

1.1.2.3. La polymyosite

La polymyosite est une myosite affectant simultanément plusieurs muscles. Elle est caractérisée cliniquement par l'apparition de fièvre ou de tuméfactions musculaires indurées et circonscrites histologiquement par une dégénérescence des fibres musculaires striées avec sclérose et atrophie.

Elle peut s'associer à des hémorragies, on parle alors de polymyosite hémorragique, ou à une atteinte de la peau (dermatomyosite) ou des nerfs périphériques (neuromyosite). Elle peut également être l'expression d'un syndrome paranéoplasique ou d'une connectivite.

La polymyosite concerne notamment une population adulte. Elle est rare chez l'enfant et identique à celle de l'adulte. L'examen neurologique est normal.

L'évolution se fait de manière chronique sur plusieurs années. On peut voir l'apparition de myalgies puis d'atrophie musculaire. Lors de l'évolution, des manifestations articulaires peuvent survenir. Il s'agit d'arthralgies inflammatoires touchant principalement les poignets, les épaules, les genoux, et les articulations interphalangiennes proximales et métacarpo-phalangiennes. La pneumopathie interstitielle avec toux et essoufflement représente une complication possible de la polymyosite.

1.1.2.4. La myosite à inclusions

Après 50 ans, la myosite à inclusions est la myopathie inflammatoire primitive la plus fréquente.

Elle s'installe de façon insidieuse et asymétrique, et diffère de la dermatomyosite et de la polymyosite par :

- son atteinte distale précoce
- une sélectivité évocatrice : atteinte des psoas¹, des quadriceps et des fléchisseurs des doigts.
- son asymétrie
- certaines caractéristiques histologiques (vacuoles bordées, tubulo-filaments)
- son apparition chez des sujets âgés
- sa résistance au traitement entrepris (corticoïdes)

L'évolution est lente avec des périodes de stabilité spontanée. En général le patient consulte à un stade évolué suite à des chutes ou des difficultés de préhension.

Il existe des formes atypiques de la myosite à inclusions :

- l'atteinte proximale peut être au premier plan et influencer à tort le diagnostic en faveur d'une polymyosite.

- la survenue peut être précoce avec un début vers 20 ans ou vers 30 ans. Dans le premier cas, on parle alors de « forme juvénilisée ».

- on trouve également des formes atypiques rares avec une atteinte isolée des muscles des avant-bras, une forme scapulopéronière, ou une tête tombante (Dalia, 2009).

1. Se dit d'un muscle qui s'étend des vertèbres lombaires au fémur et qui peut fléchir la cuisse sur le tronc.

Il faudra veiller à distinguer ces signes des pathologies liées à l'âge et des autres myosites, notamment de la polymyosite grâce aux éléments mentionnés ci-dessus (cf Définition de la myosite à inclusions).

Le tableau récapitulatif suivant peut aider à cette distinction :

	Polymyosite (PM)	Dermatologue (DM)	Myosites à inclusions (MI)
Age de survenue	<u>2 pics</u> : - entre 40 et 65 ans chez l'adulte	<u>2 pics</u> : - entre 5 et 14 ans chez l'enfant (DM juvénile) - entre 40 et 65 ans chez l'adulte	Après 50 ans (moyenne 61 ans)
Sex ratio	3 ♀ pour 2 ♂	3 ♀ pour 2 ♂	2 ♂ pour 1 ♀ (forme sporadique inflammatoire primitive)
Incidence	Entre 5 et 10 cas par million d'habitant et par an	Entre 5 et 10 cas par million d'habitant et par an	Entre 5 et 10 cas par million d'habitant et par an
Prévalence	6-7/100 000	7/100 000	0,49/100 000
Définition et symptomatologie	Dégénérescence des fibres musculaires striées avec sclérose et atrophie. <u>Atteinte musculaire</u> : - proximale - symétrique - bilatérale Débute souvent au niveau des cuisses et des hanches. Evolution assez rapide. <u>Autres atteintes</u> : - dysphagie plus rare que dans la DM - manifestations articulaires au cours de l'évolution - pneumopathie interstitielle avec toux et essoufflement (complication possible) Altération de l'état général, fièvre	<u>Myopathie inflammatoire la plus fréquente.</u> Polymyosite associée à des lésions cutanées (érythème/œdème) → atteinte musculaire + atteinte cutanée <u>Atteinte musculaire</u> : - proximale - symétrique - bilatérale Prédominance sur les muscles proximaux + ceintures scapulaire, pelvienne et muscles cervicaux. Diminution progressive de la force musculaire. Evolution assez lente. Atteinte des muscles pharyngés dans 25 à 30% des cas. <u>Atteinte cutanée</u> : Erythème, œdème photosensibles. 2 lésions cutanées spécifiques : érythème lilas et papules de Gottron. <u>Autres atteintes</u> : - dysphonie - dysphagie - dyspnée - manifestations articulaires - manifestations cardiaques - fragilité osseuse - atteinte oculaire	<u>Myopathie inflammatoire la plus fréquente après 50 ans.</u> Atteinte précoce, à la sélectivité évocatrice (psoas, quadriceps, fléchisseurs des doigts), et résistante au traitement (corticoïdes). <u>Atteinte musculaire</u> : - distale - asymétrique

Tableau I : Récapitulatif des principales myopathies inflammatoires idiopathiques

1.1.3. Etiologies

L'étiologie précise des myosites est encore peu connue. Ces maladies sont des maladies auto-immunes, c'est-à-dire que le système de défense immunitaire du patient se retourne contre son propre organisme.

On retrouve donc une production anormale d'anticorps contre certaines cellules de l'individu pouvant conduire à leur destruction.

Plusieurs facteurs peuvent expliquer ce dérèglement (Kovacs, 1998) :

- un facteur génétique : suite à des études histologiques on a retrouvé certains antigènes liés à la maladie
- des facteurs environnementaux : présence de certains agents infectieux.
- la prise de certains médicaments

Pour la myosite à inclusions, aucun facteur génétique responsable n'a été retrouvé de façon reproductible, bien que des anomalies sur le chromosome 9 aient été relevées à plusieurs reprises dans le cas de myosites à inclusions héréditaires.

1.1.4. Pathologies associées

1.1.4.1. Association aux cancers

L'association aux cancers est surtout présente chez les patients atteints de dermatomyosite (20 à 25% des cas), elle est plus rare chez les patients présentant une polymyosite ou une myosite à inclusions.

Pour la dermatomyosite, le risque est le plus élevé dans les cinq premières années suivant le diagnostic et au-delà de 40 ans. On retrouve chez la femme le plus souvent un cancer du sein, de l'utérus ou des ovaires, et chez l'homme un cancer des bronches, de l'estomac ou de la prostate.

1.1.4.2. Autres associations

La dermatomyosite peut être associée à toutes les connectivites et à d'autres maladies auto-immunes telles que la sclérodermie, le syndrome de Gougerot-Sjögren, le lupus érythémateux systémique ou encore le syndrome des antisynthétases. Ces pathologies entraîneront des manifestations cliniques qui viendront s'ajouter à celles de la dermatomyosite.

La polymyosite, quant à elle, peut s'associer aux infections par le VIH et à toutes les connectivites.

On retrouve une autre maladie auto-immune conjointement à une myosite à inclusions dans 15 à 30% des cas. Une association avec les infections telles que le VIH est également rapportée. On peut aussi retrouver, au début, une cohabitation avec d'autres myopathies inflammatoires comme la dermatomyosite ou la polymyosite corticosensibles qui évolueront vers une myosite à inclusions.

Ces associations peuvent entrer dans le cadre de syndromes de chevauchement qui regroupent les caractéristiques de plusieurs pathologies à la fois.

1.2. Epidémiologie

1.2.1. Incidence

L'incidence de ces trois myopathies inflammatoires est estimée entre 5 et 10 cas par million d'habitants et par an (Dalia, 2009). Chez l'enfant, ce sont essentiellement des cas de dermatomyosite juvénile qui sont relevés avec une incidence de 1 à 3,2 cas par million d'enfants (Kovacs, 1998). L'incidence serait plus forte dans la population afro-américaine que dans la population caucasienne.

1.2.2. Age de survenue

Nous retrouvons deux pics de fréquence dans l'apparition de la dermatomyosite et de la polymyosite : entre 5 et 14 ans pour l'enfant, et entre 40 et 65 ans pour l'adulte.

Les myosites à inclusions apparaissent après 50 ans, avec une moyenne de 61 ans.

1.2.3. Prévalence

La prévalence de la dermatomyosite est de 7 cas pour 100 000 personnes, celle de la polymyosite est de 6 à 7 cas pour 100 000 personnes.

La prévalence estimée de la myosite à inclusions est de 0,49 pour 100 000 habitants.

Tous âges confondus, la dermatomyosite est la plus fréquente : elle représente un tiers des myopathies inflammatoires, alors que la polymyosite est la plus rare. Après 50 ans, la myosite à inclusions est la plus fréquente.

Chez l'enfant, la polymyosite est très rare, ce sont principalement des cas de dermatomyosite qui sont relevés.

1.2.4. Sex ratio

Les femmes sont les plus touchées par la dermatomyosite et la polymyosite, avec un sex ratio de 3/2. Cette prédominance féminine disparaît pour la myosite à inclusions : le sex ratio homme/femme est alors de 2/1 pour la forme sporadique inflammatoire primitive.

1.3. Diagnostic

1.3.1. Diagnostic positif

Le diagnostic des myosites repose sur la présence de critères précis mis en évidence par les examens suivants :

- un examen clinique. On y retrouve les caractéristiques communes aux myosites développées précédemment.

- un examen sanguin. On retrouve alors :

- une augmentation (inconstante) des enzymes musculaires (notamment des CPK : créatine phosphokinase)
- une augmentation de la vitesse de sédimentation (chez 50 à 60% des patients).

- un bilan immunologique. On retrouve alors des anticorps dirigés contre les protéines musculaires non spécifiques et des anticorps présents dans de nombreuses affections auto-immunes.

- un électromyogramme (EMG) : il permet de savoir si la faiblesse musculaire est due à une atteinte des muscles ou à une atteinte des nerfs qui les commandent.
- une IRM musculaire. Elle permet de visualiser l'inflammation des muscles, donc la myosite.
- une biopsie musculaire : elle seule permet d'affirmer le diagnostic avec certitude. Des anomalies histologiques sont alors mises en évidence.

Une personne atteinte de myosite peut ne pas avoir de déficit musculaire (on dit alors que la myosite est amyopathique) mais des signes caractéristiques sur l'IRM, l'EMG ou la biopsie musculaire.

1.3.2. Critères diagnostiques

Une fois l'examen clinique et les différents examens évoqués ci-dessus réalisés, il est possible de s'appuyer sur différents critères afin de poser le diagnostic.

Pour la dermatomyosite et la polymyosite les critères les plus utilisés, dans la littérature sont ceux de Bohan et Peter (1975). Ils sont composés de critères d'inclusion et d'exclusion permettant d'obtenir une classification diagnostique en termes de polymyosite ou dermatomyosite définie, probable ou possible (cf Annexe 2). On note également l'existence de critères plus récents comme ceux de l'European Neuro Muscular Centre (ENMC) (2004), de Tanimoto (1995) ou de Dalakas (2003).

Pour la myosite à inclusions, d'autres critères sont utilisés, ils ont été décrits par Dalia en 2009. On y retrouve des critères d'inclusion divisés en critères cliniques, para-cliniques et d'histoire familiale. Ces critères permettent d'obtenir une classification diagnostique en termes de myosite à inclusions définie, probable ou possible (cf Annexe 3).

1.3.3. Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel de la dermatomyosite est le plus facile à réaliser grâce aux manifestations cutanées caractéristiques de la maladie et d'une formule histologique spécifique.

Il faut cependant la différencier de :

- toutes les myosites
- certaines myopathies d'origine génétique
- d'autres maladies auto-immunes, notamment le lupus érythémateux systémique, la sclérodermie, le syndrome des antisynthétases (SAS) ou la sarcoïdose.
- d'une photoallergie ou d'une dermatose érythémateuse mais aussi d'une trichinose, de la toxoplasmose, d'une primo infection par le VIH, ou d'une réticulo-histiocytose multicentrique.

L'examen sanguin avec le dosage d'anticorps spécifiques à certaines maladies auto-immunes et la biopsie musculaire permettent généralement de différencier ces pathologies.

Le diagnostic différentiel de la polymyosite est, quant à lui, plus complexe à réaliser. Il s'agit d'un diagnostic par exclusion.

On note deux erreurs diagnostiques fréquentes :

- une confusion avec la myosite à inclusions ou une myopathie nécrosante auto-immune. Parfois le diagnostic de polymyosite est posé avec un traitement proposé en conséquence. Si aucune réaction au traitement n'est notée, d'autres examens sont indiqués et peuvent conduire au diagnostic de myosite à inclusions.
- une confusion avec une autre affection neuromusculaire.

Pour poser le diagnostic de polymyosite il faut exclure les infections musculaires de nature virale, bactérienne et parasitaire.

La myosite à inclusions doit être différenciée d'une polymyosite, d'une sclérose latérale amyotrophique et des autres myopathies à inclusions héréditaires.

1.4. Evolution et qualité de vie

1.4.1. Aspects évolutifs et pronostics

Les myosites sont des maladies chroniques évoluant généralement sur une longue durée. Sans traitement approprié, elles s'aggravent le plus souvent au cours du temps : la faiblesse musculaire devient de plus en plus importante. Son évolution va être ponctuée de périodes de rémission puis de rechutes.

Les traitements proposés permettent une atténuation progressive du déficit musculaire et des douleurs ainsi qu'une amélioration du pronostic de la maladie.

Avant l'introduction de la corticothérapie, les myosites constituaient un groupe d'affections graves dont le taux de survie spontanée était inférieur à 40%.

Désormais, le pronostic est relativement favorable – en l'absence de pathologies tumorales – avec un taux de survie situé entre 70 et 90% à 5 ans et de 55% à 10 ans.

Avec l'introduction de la corticothérapie, le taux de mortalité est passé de près de 50% à 15/20%. On note cependant que la forme para-néoplasique, c'est-à-dire associée à un cancer sous-jacent, est de mauvais pronostic avec 60% de décès.

Les causes principales de mortalité sont les cancers, les pneumopathies interstitielles diffuses (décès dans 30 à 60% des cas) ou d'inhalation, les complications cardiovasculaires ou pulmonaires.

Il existe des facteurs de bon et de mauvais pronostic. On note parmi les facteurs de mauvais pronostic un âge avancé, la présence de troubles pharyngés et d'une dysphagie, une atteinte cardiaque, une atteinte pulmonaire et respiratoire, un début de maladie brutal et fébrile, une pneumopathie interstitielle et, pour la dermatomyosite, la présence d'une nécrose cutanée ou d'un prurit² important.

En général, il y a une bonne réponse au traitement. Certaines personnes n'ont qu'une seule crise et peuvent cesser de le prendre au bout d'un an environ. Une récupération fonctionnelle est observée chez 30 à 40% des patients avec persistance d'un déficit variable.

2. Démangeaisons de la peau

Dans d'autres cas, le traitement efficace d'une crise n'empêchera pas une rechute, quelques années plus tard. Cette seconde crise peut se manifester différemment de la première.

Dans la dermatomyosite, les lésions cutanées ne disparaissent pas systématiquement avec le traitement de fond qui amène uniquement une stabilisation. En règle générale, le pronostic vital à court terme dépend des conditions d'apparition de la maladie et de l'atteinte musculaire.

1.4.2. Qualité de vie

Les myosites se manifestent de manière différente selon les personnes, les répercussions sur la vie quotidienne ne seront donc pas identiques d'un cas à un autre.

Cette qualité de vie dépend principalement de la fréquence des rechutes, de la durée des crises, de l'intensité des douleurs, de l'importance de la fatigue musculaire et de l'altération de l'état général. Les difficultés dans la vie quotidienne apparaissent en phase aiguë mais également entre les poussées.

Le patient sera en difficulté pour les gestes du quotidien. Il lui sera par exemple difficile de se lever d'un siège, de monter les escaliers ou encore de lever le bras pour se brosser les cheveux. Des adaptations matérielles et un réaménagement du domicile seront donc nécessaires.

Pour ces patients, travailler se révélera difficile à cause d'une fatigue générale mais aussi de leurs absences répétées causées par les rechutes. Pour leur permettre de conserver une activité professionnelle, il est souvent nécessaire d'adapter le poste ou le temps de travail. Cependant, certaines professions demeurent incompatibles avec la maladie. Au niveau de la vie familiale et sociale, le patient aura tendance à s'isoler, notamment lors d'une poussée, suite aux douleurs et à la fatigue.

1.5. Traitements et prises en charge

Il faut distinguer le traitement de l'atteinte musculaire, présente dans toutes les myosites, de celui de l'atteinte cutanée, particulier à la dermatomyosite.

1.5.1. Traitement de l'atteinte musculaire

Pour l'atteinte musculaire, il en existe deux types dont le but est de réduire le déficit musculaire en luttant contre l'inflammation et contre la production d'anticorps. En général, ils sont administrés au domicile du patient.

Dans les cas les plus sévères, ou si la personne est très handicapée par le déficit musculaire, la douleur ou la fatigue, une hospitalisation sera nécessaire.

On retrouve en première intention : la corticothérapie associée aux mesures usuelles hygiéno-diététiques.

Il s'agit du traitement de référence dans le cadre des myosites. De fortes doses de corticoïdes sont prescrites pendant plusieurs semaines jusqu'à régression des signes cliniques et diminution nette du taux d'enzymes musculaires. En général, on constate une efficacité clinique 3 à 6 semaines après l'avoir débuté.

La corticothérapie constitue le traitement de première intention dans 50% des myosites actives. Cependant, au fil de l'évolution, 30 à 50% des patients vont développer une résistance, une intolérance ou une dépendance aux corticoïdes ajoutées aux effets indésirables.

Deux traitements de seconde intention pourront alors être proposés :

- les immunosuppresseurs : ces médicaments sont souvent employés, notamment l'azathioprine ou le méthotrexate. Utilisés en même temps que les corticoïdes, ils permettent d'en diminuer les doses et donc des effets indésirables.

- les immunoglobulines intra-veineuses (IgIV) : ce sont des perfusions administrées sous la forme de cures mensuelles. Elles sont souvent bien tolérées et peuvent représenter une alternative aux immunosuppresseurs. Il existe une contre-indication chez les patients ayant un déficit en immunoglobulines A.

Les traitements évoqués ci-dessus sont efficaces principalement pour la polymyosite et la dermatomyosite.

Selon la littérature, les résultats restent mitigés pour la myosite à inclusions, pour laquelle aucun traitement n'a pour l'instant réellement fait ses preuves (Serratrice, 2009).

1.5.2. Traitement de l'atteinte cutanée

Il est indispensable de traiter les manifestations cutanées suite à l'inconfort important qu'elles peuvent représenter pour le patient.

Pour cela, différents moyens thérapeutiques peuvent être proposés :

- les antimalariques : ils sont très efficaces et possèdent des propriétés immunomodulatrices. Ils nécessitent un suivi ophtalmologique car ils peuvent induire une toxicité oculaire. Ils peuvent aussi provoquer des nausées.
- les corticostéroïdes oraux : ils sont proposés en cas d'échec des antimalariques et en l'absence de déficits moteurs.
- les corticoïdes locaux : ils sont à utiliser avec prudence pour éviter une atrophie cutanée.
- les anti-histaminiques, dans le cas d'un prurit important
- une photoprotection est recommandée pour le patient suite au caractère photosensible de la dermatomyosite.

1.5.3. Les différentes prises en charge

Dans le cadre des myosites, une prise en charge pluridisciplinaire des gênes au niveau de la déglutition et des douleurs liées aux calcifications et à l'inflammation musculaire des membres est nécessaire.

La rééducation fonctionnelle débute une fois la phase inflammatoire aiguë passée, elle doit être passive puis sera menée avec des exercices actifs.

La kinésithérapie et l'ergothérapie occupent une place importante dans cette prise en charge. La kinésithérapie respiratoire permettra une prévention des pneumopathies d'inhalation. Les séances sont destinées à drainer les sécrétions des bronches. La kinésithérapie motrice permettra de soulager certaines douleurs pendant la phase aiguë de la maladie. Les exercices proposés permettront au patient de conserver sa mobilité et d'empêcher la survenue de contractures musculaires.

On veillera à ne pas trop fatiguer la personne lors des séances pour qu'elle puisse poursuivre ses activités quotidiennes.

En dehors des phases aiguës, la kinésithérapie et l'ergothérapie sont importantes après les premières semaines de corticothérapie pour aider le patient à conserver sa force musculaire et à lutter contre les effets indésirables du traitement.

Ces prises en charge ont aussi pour but d'aider le patient à conserver ses habitudes dans les tâches quotidiennes malgré la maladie. Associée ou non à la prise en charge kinésithérapique, de la balnéothérapie peut être prescrite par le médecin traitant ou le rhumatologue afin de soulager et de relaxer le patient. Elle est alors réalisée en dehors des crises aiguës et en présence de douleurs articulaires importantes.

2. La déglutition

2.1. Physiologie de la déglutition

La déglutition est un acte mécanique complexe assurant une double fonction : la protection des voies aériennes contre l'inhalation et le transport des aliments de la bouche à l'estomac. Elle doit évoluer en harmonie avec la respiration et la phonation, qui sont les deux autres grandes fonctions du carrefour aérodigestif.

Cet acte mécanique est composé de trois phases coordonnées entre elles et déterminées selon la localisation du bolus (cf Figure 1):

- une phase orale, ou « labio-buccale »
- une phase pharyngée
- une phase oesophagienne

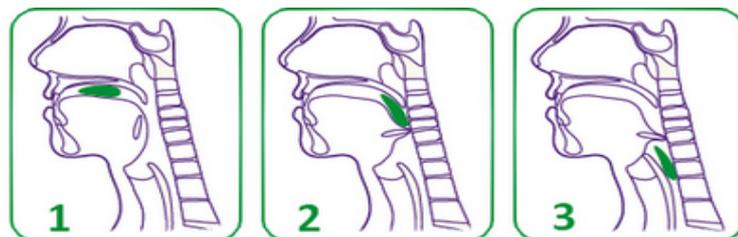


Figure 1 : Les trois phases de la déglutition

d'après Sphère-Nutrition.be

2.1.1. La phase orale

La phase orale, ou temps labio-buccal, est une série d'actes sous contrôle cortical volontaire qui commence dès la préhension des aliments et se termine lorsque le bolus franchit les piliers antérieurs du voile du palais.

Elle est composée des étapes et sous-étapes suivantes :

- temps de préparation du bol alimentaire : il permet de transformer le contenu intrabuccal en un bolus prêt à être dégluti. Durant ce temps la cavité orale est isolée de l'oropharynx par l'apposition de la partie postérieure de la langue contre le palais mou (P. Poudroux).
 - préhension et transport des aliments jusqu'à la bouche.
 - ouverture des lèvres, grâce à l'action des muscles faciaux et insertion des aliments
 - fermeture de la mandibule
 - mastication du bol alimentaire : c'est une phase volontaire à la durée variable. La respiration n'est pas interrompue car le bol alimentaire reste confiné à la cavité buccale pendant la mastication.
 - insalivation afin de lubrifier le bol alimentaire. C'est un phénomène réflexe déclenché par différents stimuli (gout, odeur, contact avec les muqueuses endo-buccales).
- temps de propulsion du bolus
 - propulsion du bol alimentaire dans la partie médiane de la langue puis sur le dos de la langue.
 - contraction des masséters
 - appui de l'apex lingual contre la papille palatine
 - abaissement de la base de langue
 - propulsion du bol alimentaire vers le pharynx

Une bonne tonicité labiale est nécessaire afin d'assurer un sphincter labial : cela permet la contention buccale des aliments et d'éviter le bavage. Un bon état dentaire est important afin d'assurer une mastication efficace.

La phase orale est un temps volontaire et contrôlé. Une fois la phase pharyngée débutée, la déglutition devient un acte réflexe qui ne peut être arrêté.

2.1.2. La phase pharyngée

La phase pharyngée est le temps de la déglutition le plus court (1 seconde) mais aussi le plus complexe et dangereux par sa rapidité et par la présence d'un risque de fausse route. C'est un temps automatico-réflexe.

Elle est sous contrôle bulbaire et assure le passage rapide et sécurisé du bolus au niveau du carrefour aérodigestif afin de l'amener vers l'œsophage. Pour cela, un ensemble de mécanismes propulseurs et protecteurs sera nécessaire.

Elle commence avec le réflexe de déglutition qui entraîne une succession d'actes réflexes :

- l'élévation et la rétraction du voile du palais contre la paroi pharyngée postérieure. Cela permet l'ouverture de la cavité buccale dans l'oropharynx, la fermeture du rhinopharynx et d'éviter un reflux nasal.

- la mise en apnée afin d'assurer la protection des voies aériennes.

- le déclenchement du péristaltisme pharyngé : les contractions du pharynx vont permettre la progression du contenu vers l'œsophage.

- l'accolement des cordes vocales, la fermeture des plis ventriculaires et la bascule des aryténoïdes vers l'avant afin d'empêcher les aliments de passer par les voies respiratoires. La réouverture a lieu lorsque le larynx retrouve sa position de repos.

- l'ascension du larynx. Il s'élève de 25 mm environ et se déplace pour se loger sous la base de langue.

- la bascule de l'épiglotte sur le vestibule laryngé pour fermer l'étage supra-glottique. Le vestibule laryngé reste clos jusqu'à la fermeture du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO).

2.1.3. La phase œsophagienne

Le temps œsophagien constitue la dernière étape de la déglutition. Il est involontaire, inconscient et sous contrôle nerveux autonome. Il assure le transfert du bol alimentaire du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO) jusqu'au cardia.

A la fin de la contraction du pharynx, le SSO va se relâcher durant une demi-seconde. Une onde péristaltique va ensuite parcourir l'œsophage de haut en bas à la vitesse de 2 à 4cm par seconde : l'œsophage va se contracter pour faire descendre le bol alimentaire jusqu'à l'estomac.

Après le passage du bolus, son sphincter supérieur va jouer le rôle d'une valve protectrice et se resserrer pour éviter un phénomène de reflux gastro-œsophagien.

2.1.4. Contrôle de la déglutition par le système nerveux central

Ces actions musculaires successives sont coordonnées et contrôlées par des centres nerveux supérieurs.

Ces centres nerveux sont associés et coordonnés aux centres respiratoires, phonatoires, mais aussi cognitifs (notion de faim), émotionnels (anorexie, boulimie), digestifs et vomitifs.

La déglutition est sous le contrôle nerveux de deux structures essentielles reliées entre elles par les voies cortico-bulbaires : le bulbe et le cortex cérébral.

Cette activité neurologique est modulée par les informations sensibles en provenance de la cavité buccale, du pharynx et de l'œsophage.

Le contrôle neurologique de la déglutition se fait sur 4 étages et utilise des afférences et efférences périphériques qui sont véhiculées par les nerfs suivants : le trijumeau (V), le glossopharyngien (IX) et le vague (X) pour l'innervation sensitive de la bouche, du pharynx et du larynx. Les corps cellulaires des motoneurones déglutiteurs sont dans les noyaux du nerf trijumeau (V), du nerf facial (VII), du nerf glossopharyngien (IX), du nerf grand hypoglosse (XII), des segments spinaux de C1 à C3, du noyau ambigu et du noyau moteur dorsal du nerf vague (X). La voie sensitive principale de la déglutition est le tractus solitaire (IX et X).

Le rôle du cortex est d'initier la séquence motrice de la déglutition et de la contrôler jusqu'à la phase œsophagienne, temps qui échapperait au contrôle cortical.

2.2. Troubles de déglutition

La dysphagie peut survenir à chacune des étapes de la déglutition : la phase orale, la phase pharyngée et la phase œsophagienne peuvent être atteintes séparément ou conjointement. Elle peut intervenir avant, pendant et après l'acte de déglutition.

2.2.1. Troubles de déglutition de la phase orale

Lors de cette première étape de la déglutition, nous pouvons rencontrer les dysfonctionnements suivants :

- une mauvaise tonicité et occlusion labiale vont causer un bavage, une fuite des aliments hors de la bouche.
- une tendance à aspirer les aliments.
- une difficulté à mastiquer. Elle peut être causée par un état dentaire défectueux.
- un défaut de propulsion des aliments vers l'arrière avec la langue provoquant des stases intra-buccales et nécessitant des déglutitions multiples.
- un éparpillement des aliments dans la bouche.

2.2.2. Troubles de déglutition de la phase pharyngée

Lors d'une fausse route, les liquides ou les solides ingérés passent par les voies aériennes au lieu de se diriger vers l'œsophage. Les fausses routes surviennent lors du temps pharyngé (cf figure 2).

Voici ce qui peut-être à l'origine d'une dysphagie lors du temps pharyngé :

- une mauvaise élévation du voile du palais, ce qui cause un reflux par le nez.
- une abolition ou un retard du réflexe de déglutition : les mécanismes de protection n'ont donc pas le temps de se mettre en place
- un défaut de fermeture glottique et de bascule du larynx
- un défaut de bascule de l'épiglotte

Le réflexe de déglutition peut être perturbé ou ne pas être déclenché à cause de troubles de la sensibilité ou d'une préparation défectueuse du bol alimentaire. Le réflexe de toux servira à protéger les voies respiratoires des fausses routes et à expulser les résidus. Ce réflexe peut être aboli ou retardé : la fausse route sera alors silencieuse.

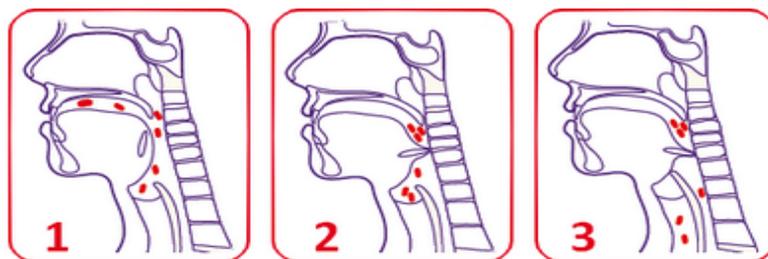


Figure 2 : Le déroulement d'une fausse route
d'après Sphère-Nutrition.be

2.2.3. Troubles de déglutition de la phase œsophagienne

Les troubles de déglutition survenant lors de la phase œsophagienne peuvent être dus à :

- un défaut d'ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO), ce qui causera alors un débordement et des stases
- un défaut de fermeture du SSO qui causera un reflux gastro-œsophagien
- une sensation de blocage des aliments dans l'œsophage.

2.2.4. Symptômes aspécifiques

Il existe des signes de gravité qui nous informent sur le retentissement et la tolérance du trouble de déglutition. Ces troubles peuvent perturber la qualité de vie mais demeurer bénins, ou ils peuvent avoir un impact général plus sévère et mettre en jeu le pronostic vital.

On peut alors retrouver une modification de la durée des repas ; une modification alimentaire (exclusion de certains aliments, de certaines textures) ; une perte du plaisir de manger ; une sensation de faim après le repas ; un amaigrissement ; des infections pulmonaires : pneumopathie, bronchite, toux, bronchioalvéolite chronique et/ou un retentissement social et psychologique.

L'importance de l'amaigrissement et l'état pulmonaire sont d'une grande valeur pronostique.

2.3. Dysphagie dans le cas de myosites

On retrouve des troubles de déglutition dans 10 à 30% des cas de polymyosite et dermatomyosite et chez 15 à 20% des patients porteurs de myosite à inclusions. L'atteinte des muscles striés du pharynx, du larynx et de l'œsophage est responsable des troubles de la déglutition.

Il existe chez les patients porteurs de myosites une dysphagie aux liquides et aux solides secondaire à une faiblesse des muscles oropharyngés ou une atteinte des muscles striés du tiers supérieur de l'œsophage. A l'examen clinique, on peut relever une musculature linguale affaiblie, des plis vocaux flasques et une faiblesse des mouvements vélares ainsi qu'une diminution de l'amplitude des contractions pharyngées et de la tonicité du SSO.

Il arrive souvent que le bol alimentaire ne puisse plus être propulsé correctement dans l'œsophage : il doit alors être fragmenté afin de faciliter sa déglutition.

Le plus souvent, les perturbations concernent le temps réflexe et involontaire pharyngo-oesophagien. Cependant, le temps volontaire oral et masticatoire peut être aussi touché, avec une sévérité variable.

Les principaux signes pouvant évoquer des troubles de déglutition chez ces patients sont :

- un reflux nasal
- une dysphonie : on retrouve alors des difficultés d'élocution, une modification de la hauteur tonale, un enrouement de la voix et une rhinolalie ouverte
- un reflux gastro-œsophagien
- une pneumopathie d'inhalation par défaut de vidange pharyngée
- un retard de la vidange gastrique

Ces patients sont sujets aux fausses routes, et donc aux infections bronchiques ou aux pneumopathies. Lorsque la gêne est trop importante, une nutrition artificielle sera mise en place sous forme de nutrition entérale ou parentérale.

3. Buts et hypothèses

Au sein du centre hospitalier de Lille, les patients porteurs de myosites sont principalement reçus par le service de Médecine interne de l'hôpital Huriez qui assure leur suivi et leur traitement. Lorsque des troubles de déglutition sont détectés, ils sont régulièrement envoyés au service ORL de l'hôpital qui les reçoit en consultation voix-déglutition en présence du médecin ORL et de l'orthophoniste du service.

Face à la recrudescence de ces demandes, la problématique des troubles de déglutition chez les patients atteints de myosite se pose.

Ce mémoire propose d'évaluer le nombre de patients présentant des troubles de déglutition parmi ceux atteints de myosite, à partir d'une population reçue en consultation dans le service de médecine interne dans le cadre d'une pathologie neuromusculaire et sélectionnée entre janvier 2012 et décembre 2013.

L'objectif est d'évaluer la fréquence des troubles de déglutition chez ces patients et de comparer les résultats aux données de la littérature scientifique.

Ce projet s'appuie également sur le parcours de patients reçus en consultation ORL et présentant des troubles de déglutition dans le cadre de leur myosite.

L'existence de troubles de déglutition est généralement méconnue des patients et ils semblent difficilement contrôlables de par leur complexité et leur aspect réflexe. Cela a un effet anxiogène chez le patient qui perd la maîtrise de sa déglutition et qui tente de pallier ses difficultés en essayant spontanément de mettre en place des moyens de compensation. Il est important de faire de la prévention des troubles de déglutition auprès de ces patients dès le diagnostic de la maladie, ces troubles apparaissant souvent en phase aiguë.

La rééducation des troubles de déglutition fait partie du domaine de compétences de l'orthophoniste. Il est souhaitable de rechercher ce que ce professionnel peut apporter dans la prise en charge de ces troubles aux patients atteints de myosite.

Nous partons de l'hypothèse que l'orthophoniste a sa place dans la prise en charge des troubles de déglutition chez le patient atteint de myosite avec un rôle d'information, de prévention et de mise en place de moyens de compensation efficaces.

Sujets, matériel et méthode

1. Sujets

Pour répondre à notre problématique, il nous fallait étudier la présence de troubles de déglutition chez les patients atteints de polymyosite, dermatomyosite ou myosite à inclusions.

Notre étude a été menée auprès de deux populations différentes et par des démarches distinctes.

Notre première approche consistait à rechercher la présence de troubles de déglutition au sein d'une population pathologique reçue dans le service de Médecine interne de l'hôpital Claude Huriez à Lille entre janvier 2012 et décembre 2013. A partir d'un diagnostic de myosite posé, nous recherchions si le patient présentait, ou avait présenté, une dysphagie à un moment donné de son histoire clinique. Pour cela, nous avons analysé 286 dossiers de patients consultant pour une pathologie neuromusculaire et recensés au sein de deux listes fournies (liste des consultations de 2012 et celle des consultations de 2013) par le Dr Marc Lambert du service de Médecine interne.

Nous y avons sélectionné et inclus dans notre étude les patients porteurs de dermatomyosite, polymyosite ou myosite à inclusions de tous sexes et âges confondus. Le diagnostic devait être posé et sûr. Nous avons également inclus des patients porteurs d'un syndrome de chevauchement (myosite + autre pathologie) quand la myosite demeurait prédominante. Ainsi, 95 patients remplissaient les critères de par leur pathologie. Parmi ces patients, nous avons retenu ensuite ceux dont l'histoire clinique était marquée par une plainte au niveau de la déglutition. Ces troubles devaient être en lien avec la myosite.

18 d'entre eux présentaient ce critère de dysphagie dans le cadre de leur myosite, ce sont sur ces 18 patients que s'appuie l'essentiel de notre étude.

Tous les autres patients (diagnostic encore incertain ou autres myosites) étaient exclus de cette étude.

La seconde population étudiée est un groupe de 7 patients atteints d'une myosite et reçus dans le service ORL de l'hôpital Huriez lors des consultations voix-déglutition menées par le Pr Dominique Chevalier en présence de Mme Marie Arnoldi, l'orthophoniste du service.

C'est après avoir assisté à l'une de ces consultations lors d'un stage de découverte en 3ème année d'études que s'est posée la problématique de notre mémoire.

En effet, le nombre de plaintes concernant la déglutition chez des patients atteints de myosites est croissant. Nous avons consulté les dossiers de ces 7 patients de manière approfondie afin de collecter des informations concernant leurs troubles.

Il s'agissait donc de partir d'une population ayant des troubles de déglutition avérés pour ensuite analyser leur parcours clinique. Cette démarche diffère de celle utilisée pour la première population, chez qui nous avons recherché le nombre de patients atteints d'une myosite puis, parmi eux, le nombre de patients ayant une gêne au niveau de la déglutition.

2. Matériel et méthode

Pour consulter les dossiers de notre première population, nous avons utilisé le logiciel Sillage de l'hôpital Huriez. Ce logiciel regroupe tous les comptes-rendus médicaux concernant un patient et rédigés dans le cadre des consultations au sein de l'hôpital. Pour accéder à ces données, il nous fallait entrer l'identifiant du patient (n° IEP) répertorié sur les listes fournies par le service de Médecine interne.

Nous avons consulté les dossiers des 286 patients mentionnés sur ces listes.

Notre démarche était la suivante : à partir des comptes-rendus, nous avons sélectionné les patients pour lesquels était mentionné un diagnostic de polymyosite, dermatomyosite, d'une myosite à inclusions ou d'un syndrome de chevauchement dans lequel la myosite est prédominante.

Nous avons ainsi pu inclure dans notre étude 95 patients répondant à ce critère.

Ensuite nous avons cherché si la présence de troubles de déglutition était mentionnée dans le parcours médical du patient.

Le cas échéant, nous avons relevé les informations suivantes :

- le type de myosite, âge et sexe du patient
- les troubles évocateurs de la myosite et date de la pose du diagnostic
- le type de troubles de déglutition
- la période d'apparition des troubles de déglutition (en phase aiguë ?)

- la gravité de ces troubles (présence d'une perte de poids, d'une altération de l'état général du patient, d'une modification des habitudes alimentaires, d'un mode d'alimentation ?)
- les moyens de compensation mis en place spontanément par le patient
- le(s) traitement(s) spécifique(s) proposé(s) pour les troubles de déglutition
- la présence du compte-rendu d'une consultation ORL réalisée suite aux troubles de déglutition
- les données concernant des examens complémentaires en rapport avec ces troubles de déglutition (ex : manométrie)
- la présence de signes cliniques relevant du domaine de l'orthophonie
- la proposition et la réalisation d'une prise en charge orthophonique

Parmi les 95 patients retenus initialement, 18 répondaient à ce critère et ont été inclus dans notre étude.

A partir des éléments recueillis, nous avons constitué différents groupes de patients selon la gravité de leurs troubles de déglutition. Nous avons également tenté de définir le rôle de l'orthophoniste dans ce type de prise en charge.

Les patients ne présentant pas une polymyosite, une dermatomyosite, une myosite à inclusions ou un syndrome de chevauchement étaient écartés d'emblée de notre étude.

Résultats

1. Présentation des patients

1.1. Population provenant du service de médecine interne

Notre population est issue de deux listes de patients reçus en consultations dans le service de Médecine interne de l'hôpital Claude Huriez de Lille, du 1er janvier 2012 au 31 décembre 2013. L'effectif initial de ces listes était de 286 patients reçus dans le cadre d'une pathologie neuromusculaire (127 vus en 2012 et 159 en 2013) dont 95 étaient porteurs de myosites. Ce sont ces derniers que nous avons retenus pour notre étude.

Parmi ceux-ci, nous avons recherché les patients présentant une plainte à propos de la déglutition. Nous en avons trouvé 18.

Ces patients ont pu être classés en 3 groupes selon l'importance de leurs troubles de déglutition :

- Les patients ayant des troubles de déglutition avec un retentissement important dans la vie quotidienne et résistants au premier traitement proposé
- Les patients ayant des troubles de déglutition avec un retentissement important dans la vie quotidienne et avec une bonne réponse au traitement
- Les patients ayant une plainte à propos de la déglutition avec pas ou peu de retentissement dans la vie quotidienne.

1.1.1. Patients avec troubles de déglutition résistants au premier traitement

Le patient 1 est une femme de 42 ans présentant une dermatomyosite diagnostiquée en 2005, suite à la présence d'un reflux nasal aux liquides. Cette dysphagie a conduit à un amaigrissement de 10kgs. Un examen ORL complémentaire a alors mis en évidence une hypocontractilité et une diminution de la sensibilité vélaire, avec un réflexe nauséux diminué. Le traitement par corticothérapie n'a pas fonctionné, un traitement en immunoglobulines et une prise en charge orthophonique pour rééducation vélaire sont ensuite proposés. Les troubles de déglutition ont ensuite disparu conjointement à une reprise de poids. L'indication de prise en charge orthophonique n'a pas été suivie.

Le patient 2 est une femme âgée de 40 ans. Elle est atteinte d'une polymyosite diagnostiquée en mars 2000. Une dysphagie haute aux solides et aux liquides avec quelques fausses routes nécessitant un fractionnement des repas fait partie des premiers signes de la maladie fin 1999. Une diminution de l'ouverture buccale et une dysphonie sont également présentes. La corticothérapie ne semble pas fonctionner donc des cures d'immunoglobulines sont proposées et une prise en charge orthophonique est démarrée. Les axes de rééducation sont la mobilisation douce de l'ouverture buccale et la prise en charge des troubles de la voix. Par la suite, on constate une diminution des troubles de déglutition et de la dysphonie. Les troubles sont réapparus en 2002 et 2004, puis ont disparu grâce à une bonne réponse au traitement proposé (la corticothérapie). Depuis, aucun trouble de déglutition n'a été rapporté.

Le patient 3 est une femme de 32 ans porteuse d'une polymyosite depuis 1994 avec atteinte laryngée, respiratoire et œsophagienne. Au cours de l'évolution de la maladie on note l'apparition d'une voix nasonnée, de troubles de déglutition aux solides, de quelques fausses routes aux liquides avec reflux vélaire et d'une dyspnée d'effort. Un traitement par immunoglobulines est prescrit et une prise en charge orthophonique est proposée mais non réalisée. On note ensuite une diminution des troubles de déglutition avec persistance de la dyspnée et de la voix nasonnée.

Le patient 4 est une femme de 71 ans atteinte d'une dermatomyosite diagnostiquée en 2006. Elle présente, dès 2006, une dysphagie importante aux solides et aux liquides avec fausses routes rendant l'alimentation orale quasiment impossible. Suite à une résistance à la corticothérapie et à une perte de 10kgs, des cures d'immunoglobulines et une nutrition entérale par sonde naso-gastrique sont mises en place. L'alimentation orale est alors temporairement exclue. On note une bonne réponse au traitement avec une diminution puis une disparation des troubles de déglutition et une reprise de l'alimentation orale.

1.1.2. Patients ayant des troubles de déglutition avec une bonne réponse au traitement

Le patient 5 est une femme âgée de 71 ans qui présente une myosite à inclusions depuis 2007. Un peu après le diagnostic, des troubles de déglutition sont apparus. Ils sont prédominants pour les liquides avec parfois des fausses routes. La patiente réalise elle-même des précautions alimentaires. Un examen ORL conclut à des troubles de déglutition débutant par une diminution de la propulsion linguale sans retentissement majeur. Un traitement par corticothérapie permet une diminution des troubles. La patiente continue de prendre des précautions alimentaires. On note l'apparition récente d'une légère dysphonie.

Le patient 6 est une femme de 23 ans porteuse d'une dermatomyosite diagnostiquée en 2007. Dès le diagnostic, la patiente présentait une dysphonie et des troubles de déglutition aux solides avec sensation de blocage de l'aliment cédant après de multiples manœuvres de déglutition. Les troubles ont disparu avec le traitement par corticothérapie.

Le patient 7 est une femme de 18 ans atteinte d'une dermatomyosite depuis 2011. On retrouve dès le diagnostic des troubles de déglutition aux solides et liquides sans fausses routes. La consultation ORL révèle un trouble de propulsion basilinguale qui diminue suite à la corticothérapie. Les troubles diminuent progressivement puis tendent à disparaître.

Le patient 8 est une femme de 65 ans dont une polymyosite a été diagnostiquée en 2009. Dans l'évolution de la maladie, on note à trois reprises des troubles de déglutition avec ou sans fausses routes disparaissant suite au traitement par immunoglobulines.

Le patient 9 est une femme de 60 ans qui est atteinte d'une dermatomyosite diagnostiquée en 2006. Dès le diagnostic, elle présente des troubles de déglutition majeurs avec un défaut de propulsion du bolus, nécessitant une hyper-extension cervicale, accompagnés de fausses routes. Ces troubles donnent lieu à un allongement du temps de repas (1h15). L'examen ORL conclut à un retard d'initiation orale, un défaut de propulsion basi-liguale et un retard de déclenchement pharyngé responsable d'une stase hypo-pharyngée. Une prise en charge orthophonique axée sur des exercices analytiques des muscles de la langue et du pharynx et sur l'explication des postures améliorant la déglutition est proposée à la patiente. Une manométrie est également réalisée : on note un trouble modéré et intermittent de la relaxation du sphincter supérieur de l'œsophage. Les troubles diminuent progressivement puis disparaissent suite aux traitements (corticothérapie + immunoglobulines).

Le patient 10 est une femme âgée de 48 ans qui présente une polymyosite depuis 2006. On note des troubles de déglutition aux solides et aux liquides avec une perte de 12kgs en 3 ans. Les troubles persistent suite au premier traitement avec des fausses routes occasionnelles aux liquides et une dysphagie aux solides. Des cures d'immunoglobulines sont alors prescrites et permettent une diminution des fausses routes. Une manométrie œsophagienne est prescrite mais non réalisée suite à l'amélioration des troubles.

Le patient 11 est une femme de 68 ans qui est atteinte d'une myosite à inclusions. Initialement le diagnostic posé était celui d'un syndrome de Gougerot-Sjören avec troubles de déglutition.

La patiente présente d'abord une dysphagie aux solides avec une sensation d'accrochage basi-cervical et la nécessité de déglutitions multiples. La manométrie et l'examen ORL rapportent un trouble de contraction pharyngée et un aspect rétréci de la bouche de l'œsophage. Un traitement par immunoglobulines est mis en place et permet la disparition des troubles.

Deux ans plus tard la dysphagie réapparaît légèrement avec quelques fausses routes. Puis elle s'aggrave avec une dysphagie aux solides avec stases pharyngées, fausses routes et reflux nasal surtout aux liquides du à une fermeture vélo-pharyngée incomplète, un retard de déclenchement du temps pharyngé et une hypertonie du SSO. Une stagnation au niveau de la bouche œsophagienne est mise en évidence par radiocinéma.

Suite à la persistance des troubles, une injection de toxine botulinique pour traiter l'hypertonie du SSO et une section par voie endoscopique du muscle cricopharyngien au laser sont réalisées. Elles permettent une diminution des troubles.

La prise en charge orthophonique et des adaptations alimentaires avec postures facilitatrices sont préconisées à plusieurs moments au cours de la maladie.

Le patient 12 est une femme âgée de 67 ans qui est atteinte d'une dermatomyosite diagnostiquée en 2010. Elle présente d'emblée des troubles de déglutition qui disparaissent après corticothérapie. On note également une dyspnée.

1.1.3. Patients avec gêne n'ayant pas de répercussions dans la vie quotidienne

Le patient 13 est un homme de 62 ans qui présente une dermatomyosite depuis 1984. En 2009, il rapporte une dysphagie haute aux solides avec fausses routes, qui lui imposent de fragmenter son alimentation. L'examen ORL rapporte une disparition du réflexe nauséux, et la manométrie révèle une anomalie de la cinétique du corps de l'œsophage. Par la suite, il n'y a plus de troubles rapportés.

Le patient 14 est une femme de 67 ans atteinte d'une myosite à inclusions depuis 2007. En 2012, elle rapporte des troubles de déglutition qui s'aggravent avec l'apparition de fausses routes et d'une toux post-prandiale. Elle présente également un reflux gastro-œsophagien. Une consultation ORL et un bilan orthophonique sont alors proposés à la patiente qui ne les réalisera pas suite à une diminution des troubles.

Le patient 15 est une femme âgée de 46 ans qui présente une dermatomyosite diagnostiquée en 2006. Dès le diagnostic, on note des troubles de déglutition avec une perte de 55kg en 3mois, ainsi que des brûlures œsophagiennes. La patiente décrit une sensation de blocage ne survenant qu'aux liquides, surtout en fin de journée. Lors de l'examen ORL, la fibroscopie est normale et situe le blocage au niveau œsophagien. Une manométrie est réalisée et révèle une hypotonie du sphincter supérieur de l'œsophage et une faible amplitude des ondes de contraction pharyngée. Les troubles de déglutition disparaissent ensuite.

Le patient 16 est un homme de 61 ans porteur d'une dermatomyosite dans le cadre d'un syndrome des antisynthétases depuis 2007.

Les premiers troubles ORL rapportés sont une modification vocale avec des cordes vocales mobiles mais très inflammatoires, érythémateuses avec une ulcération blanchâtre au niveau de la corde vocale droite. On note une voix enrouée avec forçage vocal, un reflux gastro-œsophagien et une dyspnée.

Le patient rapporte ensuite une dysphagie matinale puis une discrète gêne laryngée avec toux. La dysphonie est persistante.

Le patient 17 est un homme de 44 ans atteint d'une dermatomyosite diagnostiquée en 2005. Il rapporte à deux moments des troubles de déglutition sans fausses routes (sensations de blocage) responsables d'une perte de poids. Les examens ORL sont sans particularité. Des examens complémentaires sont proposés afin de rechercher un diverticule de l'œsophage. Les résultats ne sont pas en faveur de ce diverticule.

Dans la suite du dossier les troubles de déglutition ne sont plus évoqués.

Le patient 18 est un homme âgé de 50 ans qui présente une dermatomyosite depuis 2003. Peu après le diagnostic on note l'apparition de fausses routes survenant une fois par mois avec des troubles de déglutition d'évolution intermittente. Par la suite les troubles diminuent puis disparaissent.

1.2. Population venue en consultation ORL

Ces 7 patients sont venus en consultation ORL pour des difficultés de déglutition et sont également atteints d'une myosite.

Le patient 1 est une femme âgée de 75 ans présentant une myosite à inclusions. En 2012, elle a rapporté des troubles de déglutition avec quelques épisodes de fausses routes, un amaigrissement important et un allongement du temps des repas. Ces troubles l'ont conduite à un état de dénutrition. Suite à la réalisation d'une consultation voix-déglutition dans le service ORL et d'une manométrie, l'indication d'une gastrostomie avec un entretien de l'alimentation plaisir a été réalisée. Un suivi orthophonique a également débuté.

En 2013, les troubles de déglutition se sont aggravés avec une diminution de la mobilité linguale et vélaire ainsi que des stases salivaires importantes. Des épisodes de dysphonie ont été relevés. Actuellement, la prise en charge orthophonique est toujours en cours. L'alimentation orale est poursuivie avec prudence et avec l'utilisation de postures facilitatrices.

Le patient 2 est un homme âgé de 68 ans qui présente une polymyosite diagnostiquée en 2013. Une consultation ORL et un scanner des voies aéro-digestives supérieures avaient déjà été réalisés suite à une gêne pharyngée. Aucune anomalie n'a été détectée. En 2013, la persistance de cette gêne sans fausse route a conduit à un nouvel examen ORL. Les résultats étaient dans la norme. Une cure d'immunoglobulines a tout de même été mise en place. En 2014, le patient rapporte toujours une gêne pharyngée avec quelques fausses routes mais au retentissement modéré sur la vie quotidienne.

Le patient 3 est un homme âgé de 72 ans qui présentent une dermatomyosite paranéoplasique (associée à un cancer du rectum) diagnostiquée en 2013. Les premiers signes ont été une dysphagie haute aux solides sans fausse route, avec une odynophagie à type de picotements au niveau sous mandibulaire gauche, une stase salivaire modérée au niveau des sinus piriformes et une dysphonie (modification du timbre, voix enrouée).

Le patient 4 est une femme âgée de 69 ans. Elle présente une myosite à inclusions diagnostiquée en 2009, suite à l'apparition de difficultés à l'ingestion de solides sans fausses routes mais nécessitant des déglutitions multiples. Une consultation ORL a alors été réalisée et a mis en évidence un défaut au niveau de la propulsion basi-linguale et du péristaltisme pharyngé (3 déglutitions à vide sont nécessaires pour effectuer la vidange pharyngée). Une cure d'immunoglobulines, une prise en charge orthophonique et des adaptations (alimentation hachée) ont alors été mises en place, ce qui a conduit à une stabilisation des troubles de déglutition.

Le patient 5 est une femme âgée de 37 ans présentant une dermatomyosite diagnostiquée en 2013. Une consultation ORL a alors été réalisée dans le cadre de la pose de ce diagnostic. Des troubles de déglutition prédominant aux solides avec une importante stase alimentaire, un défaut de contraction pharyngée et une nécessité de déglutitions multiples ont été mis en évidence. Un bilan orthophonique a été proposé et réalisé. Ces troubles ont conduit à une légère perte de poids puis ont diminué.

Le patient 6 est une femme âgée de 23 ans qui présente une dermatomyosite diagnostiquée en 2012. Une dysphonie et des troubles de déglutition avec fausses routes font partie des premiers signes cliniques de la maladie. Une sonde naso-gastrique a alors été mise en place en phase aiguë. Une rééducation orthophonique des troubles de déglutition et de phonation a été entreprise et a permis une amélioration de la dysphagie avec une reprise, encore incomplète, de l'alimentation orale. La sonde naso-gastrique est maintenue conjointement à une prise de compléments alimentaires. Une sensation de « blocknée », un retard de déclenchement du temps pharyngé et une nécessité de déglutitions multiples avec des stases au niveau des sinus piriformes sont ensuite relevés. Puis la dysphonie et les troubles de déglutition ont disparu.

Le patient 7 est une femme âgée de 57 ans qui présente une dermatomyosite diagnostiquée en 2012 suite à l'apparition de troubles de déglutition avec fausses routes aux liquides conjointement à des difficultés respiratoires et une asthénie intense. Ces troubles ont causé un amaigrissement de 8 kgs. Il y a des stases salivaires modérées et des stases alimentaires bien compensées par des déglutitions multiples avec un retard d'initiation du temps pharyngé. La patiente craint et corrige bien la survenue des fausses routes, en veillant notamment à prendre de petites quantités pendant les repas.

1.3. Tableau récapitulatif

Voici deux tableaux reprenant les différents phénomènes en lien avec un trouble de déglutition et constatés au sein du parcours médical des patients inclus dans notre étude.

Patient	Fausses routes	Liquides	Solides	Reflux	Perte poids	Examen ORL	Manométrie	Orthophonie proposée	Compensations	Dysphonie	Dyspnée	Sonde nasogastrique	Intervention chirurgicale
1		X		XN	X	X		X		X			
2	X	X	X					X	X	X			
3		X	X	XN		X		X		X	X		
4	X	X	X		X							X	
5	X	X				X			X	X			
6			X						X	X			
7		X	X			X							
8	X	X							X				
9	X		X			X	X	X					
10	X	X	X		X		XNR						
11	X	X	X	XN		X	X	X	X				X
12											X		
13	X		X			X	X		X				
14	X			XGO		XNR		X					
15		X			X	X	X						
16				XGO						X	X		
17					X	X							
18	X					X							

N = Nasal / GO = Gastro-Oesophagien / NR = Proposé mais Non Réalisé

Tableau II : Patients issus du service de Médecine interne avec troubles de déglutition

Patients reçus en consultation ORL avec troubles de déglutition

Patient	Fausses routes	Liquides	Solides	Reflux	Perte poids	Examen ORL	Manométrie	Orthophonie proposée	Compensations	Dysphonie	Dyspnée	Sonde nasogastrique	Intervention chirurgicale
1	X		X		X	X	X	X	X	X		X	
2						X							
3			X			X		X	X				
4			X			X				X		X	
5			X		X	X		X	X				
6	X	X	X			X		X		X			
7	X	X	X		X	X			X		X		

Tableau III : Patients issus du service ORL avec troubles de déglutition

2. Analyse des résultats

2.1. Répartition selon le type de myosites et répartition hommes/femmes

Parmi les 95 patients de notre population issue du service de médecine interne, 44 sont atteints d'une dermatomyosite (45,83%), 35 d'une polymyosite (36,46%), 11 d'une myosite à inclusions (11,46%) et 6 d'un syndrome de chevauchement (6,25%) (cf figure 3)

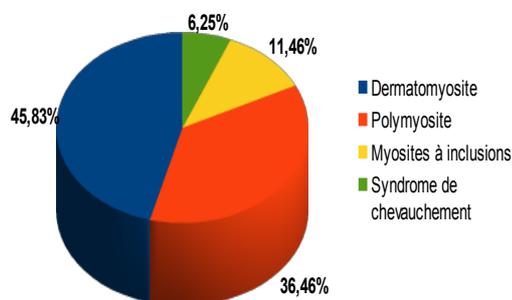


Figure 3 : Répartition des 95 patients selon le type de myosites

Parmi ces 95 patients, 18 patients, soit 19%, présentent ou ont présenté des troubles de déglutition au cours de leur histoire clinique, dont 11 porteurs d'une dermatomyosite, 4 d'une polymyosite et 3 d'une myosite à inclusions (cf figure 4).

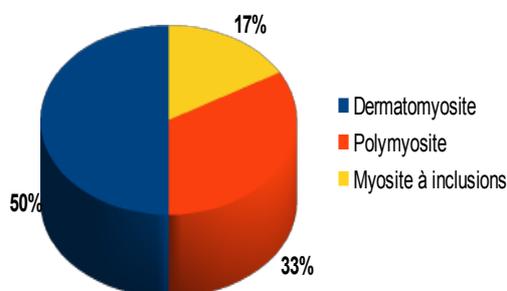


Figure 4 : Répartition des 18 patients ayant des troubles de déglutition selon le type de myosites

Parmi les patients présentant une myosite, 26 sont des hommes et 69 sont des femmes, ce qui représente 73 % de femmes et 27% d'hommes. 4 hommes sur 26 présentent des troubles de déglutition, soit 15% d'entre eux, alors que 14 patientes sur 69 en ont, soit 20% des femmes.

On retrouve une prédominance féminine pour la population atteinte de myosite. Les troubles de déglutition touchent autant les femmes que les hommes.

L'âge moyen des patients présentant une myosite et des troubles de déglutition est de 45 ans. Toutes les tranches d'âge sont représentées avec une légère prédominance pour les personnes âgées de 30 à 45 ans et de plus de 60 ans: 4 patients ont entre 15 et 30 ans, 5 entre 30 et 45 ans, 3 entre 45 et 60 ans et 6 plus de 60 ans.

Dans notre population issue des consultations voix-déglutition du service ORL, on retrouve 4 patients atteints d'une dermatomyosite et 1 d'une polymyosite. 5 patients sont des femmes et 2 des hommes. L'âge moyen d'apparition des troubles de déglutition est de 54 ans avec 4 patients de plus de 60 ans, deux patients entre 30 et 50 ans et un patient de moins de 30 ans.

2.2. Apparition et types de troubles

2.2.1. Période d'apparition des troubles

Suite à l'analyse de dossiers des patients issus du service de Médecine interne, il apparaît que les troubles de déglutition surviennent au moment du diagnostic dans 78% des cas et plus tardivement, lors de l'évolution de la maladie, dans 22% des cas.

Les troubles de déglutition sont donc très souvent présents dès le diagnostic et font partie des premiers signes cliniques de la maladie, ils apparaissent généralement en phase aiguë.

Ces troubles disparaissent après un ou plusieurs traitements chez 67% de nos patients et ne réapparaissent pas dans les suites de la maladie. Les immunoglobulines semblent être le traitement le plus efficace. En effet, les corticoïdes entraînent souvent une cortico-résistance.

On note une réapparition des troubles dans 33% des cas sous forme de crises. Dans ce cas, les troubles fluctuent et finissent par disparaître avec ou sans le traitement une fois la crise passée. Au fur et à mesure des poussées, il n'y a pas ou peu d'aggravation des troubles de déglutition.

Il ne semble pas y avoir d'effet du type de myosites : les troubles ne sont pas plus importants selon la myosite diagnostiquée.

Au sein de notre population issue des consultations ORL, 6 patients ont eu des troubles de déglutition dès le diagnostic, en phase aiguë. On note pour 5 patients une stabilisation voire une diminution des troubles suite au traitement proposé (traitement médicamenteux ou prise en charge orthophonique), pour un patient une aggravation et une disparition des troubles pour un autre patient .

2.2.2. Types de troubles

2.2.2.1. Présence de fausses routes

55% des patients issus de Médecine interne ont présenté dans leur histoire clinique des fausses routes, soit 10 patients sur 18. Pour 4 d'entre eux, les fausses routes prédominent sur les liquides, pour 1 patient sur les solides et pour 3 patients sur les deux. Pour 3 patients, le type de fausses routes n'est pas spécifié. On note une légère prédominance des fausses routes pour les liquides dans cette population.

On retrouve la présence de fausses routes chez 43% des patients vus en consultation ORL, soit 3 patients sur 7. Elles ne sont pas spécifiées pour 2 d'entre eux, le troisième présente des fausses routes aux liquides ainsi que des fausses routes salivaires.

2.2.2.2. Difficultés de déglutition autres que les fausses routes

Dans notre population issue de médecine interne, 72% des patients (13 patients sur 18) rapportent des gênes à la déglutition en plus des fausses routes. Ces gênes concernent les liquides chez 4 patients, les solides chez 3 patients, et les deux chez 6 patients. Les troubles prédominent donc à la fois sur les solides et sur les liquides.

Les patients suivis en ORL déclarent dans 86% des cas (6 patients sur 7) avoir des difficultés de déglutition conjointement aux fausses routes spécifiques aux solides pour 4 d'entre eux et aux liquides et solides pour les deux autres patients.

On remarque que les patients présentent davantage de gênes à la déglutition que de réelles fausses routes. Les données ne nous permettent pas de ressortir une prédominance de ces gênes aux solides ou aux liquides.

2.2.2.3. Phases de la déglutition touchées

Au sein de la population issue du service de Médecine interne, les troubles de déglutition touchent :

- la phase orale pour 2 patients (11%)
- la phase pharyngée pour 8 patients (45%)
- la phase oesophagienne pour 1 patient (5%)
- les phases pharyngée et oesophagienne pour 3 patients (17%)
- les trois phases, orale, pharyngée et oesophagienne, pour 3 patients (17%)
- pas de données spécifiques concernant la phase touchée pour 1 patient (5%)

Pour la population vue en consultation voix-déglutition dans le service ORL, on retrouve :

- une atteinte du temps oral pour 1 patient (14%)
- une atteinte du temps pharyngé pour 5 patients (72%)
- une atteinte des 3 phases de la déglutition pour 1 patient (14%)

Pour les deux populations, l'atteinte du temps pharyngé prédomine.

Pour la phase orale, les troubles qu'on peut retrouver sont une diminution de l'ouverture buccale, une diminution de la propulsion basi-linguale, un retard d'initiation orale ou des douleurs à la mastication. Pour la phase pharyngée, il peut y avoir une diminution du réflexe nauséux, des difficultés au niveau de la contraction et de l'élévation vélaire, des sensations de blocage et de corps étranger, des fausses routes, un retard de déclenchement pharyngé, des troubles de la contraction, de la propulsion et de la vidange pharyngées. Pour la phase œsophagienne, on peut constater un trouble de la relaxation du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO), une hypertonie ou une hypotonie du SSO, un reflux gastro-œsophagien.

2.2.2.4. Troubles ORL associés

Conjointement aux troubles de déglutition, d'autres problèmes ORL peuvent intervenir chez les patients atteints de myosites, notamment une dysphonie ou une dyspnée.

Dysphonie :

Dans notre population issue de Médecine interne, on retrouve 6 patients sur 18 présentant une dysphonie, soit un tiers des patients. Pour 4 d'entre eux, elle survient parallèlement aux troubles de déglutition, pour un patient la dysphonie est apparue peu avant la dysphagie et pour un autre il ne semble pas y avoir de lien entre la dysphonie et les troubles de déglutition (troubles vocaux apparus plus d'un an avant les troubles de déglutition).

3 patients sur 7 de notre population suivie en consultation ORL ont présenté ou présentent une dysphonie, soit 28% des patients. Pour ces trois patients, la dysphonie survient parallèlement aux troubles de déglutition.

Dyspnée :

3 des 18 patients suivis en Médecine interne ont présenté une dyspnée, soit 17%. Au sein de la population recensée lors des consultations ORL, seul 1 patient en était atteint.

Reflux :

5 des 18 patients suivis en Médecine interne ont présenté dans leur histoire clinique un reflux, soit 28% de notre population. Il s'agit d'un reflux nasal aux liquides pour trois d'entre eux et d'un reflux gastro-oesphagien pour les deux autres patients. Aucun des patients suivis en ORL n'a présenté de reflux, qu'il soit nasal ou gastro-oesophagien.

2.3. Examens et remédiations proposés suite aux troubles

2.3.1. Examen ORL

60% des patients suivis en Médecine interne ont eu, suite à leurs troubles de déglutition, la proposition d'une consultation ORL, soit 11 patients sur 18. Un seul patient n'a pas effectué cette consultation. Les consultations se déroulaient généralement ainsi : discussion et anamnèse avec le patient, suivies d'un examen clinique puis d'une fibroscopie de déglutition salivaire et d'un essai alimentaire. Ce dernier permet de constater la présence de fausses routes immédiates ou secondaires, la présence de stases et les éléments anormaux lors de la déglutition.

Notre seconde population étant issue du service ORL, tous les patients ont été vus en consultations voix-déglutition.

2.3.2. Autres examens complémentaires

Manométrie

Une manométrie de l'oesophage a été proposée à 5 de nos 18 patients de Médecine interne, mais n'a été réalisée que pour 4 d'entre eux. Elle a été effectuée pour 1 des 7 patients vus au service ORL.

Cet examen permet d'examiner de manière plus précise la phase oesophagienne de la déglutition. Chez les patients atteints de myosites, on observe notamment un trouble de relaxation de la bouche de l'oesophage, une hypotonie ou hypertonie du SSO ou un défaut de la cinétique du corps de l'oesophage.

Autres examens :

Un des patients a bénéficié d'examens complémentaires afin de rechercher la présence d'un diverticule de l'oesophage, et ce, en plus de la manométrie.

Un autre patient a été suivi par un nutritionniste dans le cadre d'une dénutrition liée aux troubles de déglutition avec pose d'une sonde naso-gastrique.

2.3.3. Demande de prise en charge orthophonique

Un bilan orthophonique a été préconisé pour un tiers des patients suivis en Médecine interne, soit pour 6 patients sur 18. Le bilan a été réalisé pour 2 d'entre eux, 3 patients ne l'ont pas réalisé et pour 1 patient rien n'est indiqué dans le dossier. Un des patients ayant bénéficié d'un bilan orthophonique a démarré une prise en charge qui a engendré une amélioration des troubles de déglutition.

On remarque que la moitié des patients pour qui un bilan orthophonique a été préconisé n'a pas réalisé ce bilan. L'une des raisons évoquées est un manque de motivation de la part du patient, d'où l'intérêt d'expliquer de manière claire et précise le rôle, souvent méconnu, que peut avoir l'orthophoniste dans la prise en charge des troubles de déglutition.

Plus de 50% des patients suivis dans le service ORL ont bénéficié d'un bilan et d'un suivi orthophonique, soit 4 patients sur 7. Ces patients ont tous rencontré l'orthophoniste du service lors des consultations voix-déglutition avec le médecin ORL. On note donc un meilleur suivi orthophonique chez ces patients.

2.3.4. Remédiations proposées**2.3.4.1. Moyens de compensation**

Les troubles de déglutition représentent un facteur anxiogène important chez les patients. Suite à la crainte qu'ils peuvent provoquer, on retrouve la mise en place spontanée de moyens de compensation chez environ un tiers des patients suivis en Médecine interne. Des conseils pour éviter les troubles de déglutition sont également donnés aux patients par les médecins ORL et ceux de Médecine interne.

Dans notre population issue du service ORL, 4 des 7 patients ont également mis en place ces moyens de compensation ou en ont été informés.

Ces différents moyens sont un fractionnement des repas, une adaptation de l'alimentation (les aliments sont coupés en plus petits fragments, l'alimentation est mixée ou hachée, l'eau est utilisée pour faciliter la déglutition), et l'adoption de postures facilitatrices, notamment la flexion cervicale antérieure.

2.3.4.2. Nutrition artificielle et chirurgie

La mise en place d'une nutrition artificielle est rare dans les populations que nous avons étudiées. On retrouve la pose d'une sonde naso-gastrique parallèlement au traitement par immunoglobulines chez un patient suivi en Médecine interne. Cette sonde est ensuite enlevée avec une reprise de l'alimentation orale suite à l'amélioration des troubles. Un des patients suivis en ORL a connu le même parcours. Pour un autre patient, une sonde naso-gastrique puis une gastrostomie ont été mises en place de manière durable avec une poursuite contrôlée de l'alimentation orale, dans un but « d'alimentation plaisir ».

Un patient suivi en Médecine interne a bénéficié d'un acte chirurgical dans le cadre de ses troubles de déglutition. Il s'agit de la section du muscle cricopharyngien au laser entraînant une disparition des troubles.

2.4. Comparaison de nos deux populations

La plupart de nos résultats sont similaires en ce qui concerne le type de troubles et les phases de la déglutition atteintes. On note cependant une différence pour la place qu'occupe le suivi orthophonique au sein du parcours clinique : un bilan orthophonique a été proposé pour 33% des patients issus de Médecine interne, seul un tiers l'a réalisé, contre une proposition faite à 57% des patients suivis en ORL qui l'ont tous effectué. Cela peut s'expliquer par la rencontre systématique avec l'orthophoniste lors des consultations voix-déglutition et par la collaboration directe entre le médecin ORL et l'orthophoniste du service.

3. Place de l'orthophonie : information auprès des patients et prévention des troubles de déglutition

3.1. Définition du rôle de l'orthophoniste chez les patients atteints de myosites

De par son champ de compétences, l'orthophoniste a un rôle de prévention, d'information et de soin. Ce triple rôle prend tout son sens auprès des patients atteints de myosite suite aux résultats de notre étude. En effet, la possibilité de troubles de déglutition est souvent méconnue chez les patients qui, en situation d'urgence, sont contraints d'adopter des moyens de compensation spontanés mais pas toujours adaptés à leurs troubles.

Il est possible d'aider le patient à faire disparaître ces troubles, à ne pas adopter d'habitudes nocives et à dédramatiser la situation s'il est informé sur l'éventualité de rencontrer des troubles de déglutition au cours de son histoire clinique, la façon d'y remédier, les attitudes et adaptations adéquates à adopter et la possibilité de rencontrer un professionnel qui saura lui expliquer les signes cliniques, les prendre en charge et lui donner des moyens de compensation, des manœuvres efficaces, parallèlement au traitement.

Les troubles de déglutition survenant principalement en phase aiguë, cette information se ferait dès la pose du diagnostic. L'orthophoniste sera également concerné par l'apparition d'une dysphonie chez le patient : son évaluation et sa prise en charge entrent dans son domaine d'intervention.

Les troubles de déglutition ne survenant pour la plupart des patients que par crises, le rôle principal de l'orthophoniste dans la prise en charge pluridisciplinaire du patient atteint de myosite sera la prévention et l'information lors d'une rencontre et d'un bilan orthophonique. Pour les patients, qui ont des troubles de déglutition chroniques, une prise en charge plus régulière pourra être proposée.

3.2. Axes de prise en charge

A la suite de l'analyse de nos résultats, nous avons pu déterminer la nécessité d'une prise en charge orthophonique dans le cadre de myosites, et les axes de rééducation qu'elle devrait suivre.

L'orthophoniste sera présent pour accompagner le patient et limiter le caractère anxiogène des troubles de déglutition, mais aussi pour prendre en charge les troubles phonatoires, à travers différents temps : une première rencontre, un bilan orthophonique et une prise en charge.

3.2.1. Première rencontre : prévention et information

Une première rencontre entre l'orthophoniste et le patient est essentielle afin de l'informer de manière simple et concrète sur la physiologie de la déglutition et de la phonation ; les troubles susceptibles d'apparaître dans le cadre de cette pathologie (l'orthophoniste renseignera le patient sur la dysphonie et la dysphagie) ; les conduites à tenir en cas de troubles de déglutition : que faire en cas de fausse route, quelle posture adopter, comment adapter le temps du repas par exemple. Il expliquera aussi l'intérêt d'une prise en charge orthophonique si besoin.

Ces éléments sont nécessaires afin de sensibiliser le patient à l'éventualité de ces troubles, souvent méconnus et déroutants dans la vie quotidienne, mais aussi afin qu'il puisse les interpréter et y réagir correctement. Il s'agit ici de l'informer sans l'alarmer et, par conséquent, de donner uniquement les informations essentielles en cas d'apparition de troubles de déglutition.

De plus, il est possible de lui présenter un questionnaire d'auto-évaluation rapide de la dysphagie tel que l'EAT-10 (Eating Assessment Tool) permettant une prise de conscience des troubles et une meilleure connaissance des signes cliniques (outil présenté en Annexe 4).

Il est également intéressant de sensibiliser les proches du patient pour qu'ils soient alertés dès l'apparition de troubles de déglutition et pour qu'ils puissent le guider dans ses démarches afin d'en assurer la prise en charge.

3.2.2. Bilan orthophonique

En cas de dysphagie et/ou de dysphonie rapportée(s) par le patient et objectivée(s) par un examen ORL complémentaire, un bilan orthophonique sera nécessaire afin d'évaluer le type et la gravité des troubles. L'orthophoniste réalisera un bilan de déglutition ou de phonation spécifiquement adapté à la pathologie. Ces bilans devront prendre en compte l'histoire de la maladie et les données rassemblées lors de l'examen ORL.

Bilan de la déglutition :

Après s'être assuré du niveau de vigilance et des capacités cognitives du patient, un interrogatoire réalisé dans le cadre de l'anamnèse permettra à l'orthophoniste de se renseigner sur l'histoire et les signes cliniques de la myosite et sur l'histoire des troubles de déglutition en questionnant sur les antécédents, la date et leur mode d'apparition (sont-ils en lien avec la phase aiguë de la myosite?), les symptômes décrits et leur évolution, le mode d'alimentation actuel, les aliments ou les textures posant problème et la présence de signes évocateurs d'une dysphagie (fausses routes, perte de poids importante, toux, etc.).

Il s'agira ensuite de réaliser un examen clinique en observant la posture, le tonus musculaire global et la fonction respiratoire. Au niveau de la sphère oro-faciale, il conviendra d'explorer l'état dentaire, la tonicité et la sensibilité au niveau des mâchoires, des lèvres, des joues, de la langue, et du voile du palais au repos, lors de diadococinésies et avec des mouvements en contre-résistance, ainsi que l'ascension du larynx et la qualité de la voix du patient (est-elle mouillée?) suite à une déglutition salivaire volontaire. Enfin, la présence des différents réflexes (nauséux, de déglutition et vélo-palatin) et la possibilité d'une toux volontaire et réflexe seront explorées.

Un essai alimentaire (liquides et solides) viendra compléter l'examen clinique avec une observation de l'ouverture de la bouche, de la préhension labiale, de la manipulation du bolus, de la mastication, de la continence buccale, de la présence de stases buccales ou d'un reflux nasal, de l'élévation du larynx, de la nécessité de déglutitions multiples, de la durée des déglutitions, de la présence de blocages et de signes de fausses routes (voix mouillée, hémhages, toux), et des textures posant problème.

Bilan de la phonation :

Il s'agit de réaliser tout d'abord une anamnèse dans laquelle on recherche des antécédents de troubles vocaux, la date et le mode d'apparition des troubles, les sensations objectives et subjectives (blocages, serrages, tiraillements par exemple), les facteurs favorisant les troubles vocaux autres que la myosite, l'« hygiène vocale » du patient (a-t-il l'habitude de crier, de malmener sa voix ?)

On effectue ensuite un examen clinique avec une analyse de la posture et du tonus global, une recherche de toux, de hémorragies, de forçage, une analyse de la respiration au repos et en phonation et une analyse vocale en terme d'intensité, de hauteur, de timbre, d'attaques, de débit, d'articulation, de temps maximum de phonation (TMP) et on fait le rapport s/z pour déterminer la présence d'une fuite glottique.

Pour une analyse plus approfondie, ce bilan fonctionnel pourra être complété par une auto-évaluation et par une analyse perceptive avec l'utilisation du Voice Handicap Index (VHI) et du GRBAS.

A partir des résultats du/des bilan(s), l'orthophoniste établira la nécessité d'une prise en charge et les axes de rééducation, en tenant compte des capacités et des déficits.

Ces bilans seront à ajuster en fonction du patient, de son histoire clinique et de ses plaintes; tous les éléments cités ci-dessus ne seront pas obligatoirement proposés en intégralité à chaque patient.

3.2.3. Prise en charge des troubles de déglutition et/ou phonatoires

En cas de dysphagie, la prise en charge du patient consistera à réaliser des exercices spécifiques, à lui apporter des adaptations et des facilitations afin de limiter ses troubles de déglutition tout en prenant en compte les caractéristiques de la myosite.

Les exercices proposés en rééducation seront fonctionnels : ils consisteront en l'apprentissage de manœuvres et de positions adéquates pour faciliter la déglutition mais il s'agira aussi de renforcer une musculature particulière en terme de précision, de tonicité et de force si nécessaire (exemple : renforcement de la force de propulsion linguale).

Manœuvres et postures facilitatrices :

Pour les postures, nous pouvons conseiller au patient de se tenir assis, en veillant à bien se caler dans son siège et en fléchissant légèrement la tête en avant. La flexion cervicale antérieure permet de réduire la taille du pharynx et améliore le recul passif de la langue, ce qui protège davantage le larynx.

Selon les difficultés, les manœuvres suivantes pourront être proposées : les déglutitions multiples, la déglutition forcée, la déglutition supra-glottique, la déglutition super-supra-glottique, la manœuvre de Mendelsohn.

D'autres manœuvres existent (résistance frontale, rotation du côté lésé et inclinaison du côté sain) mais elles ne semblent pas pleinement appropriées aux troubles observés chez ces patients.

Exercices spécifiques et analytiques

Ces exercices permettent d'améliorer la qualité de la réalisation motrice, la force et la précision musculaire. Ils passent par la réalisation de mouvements volontaires, de mouvements contre-résistance et d'exercices d'articulation et de phonation. Si nécessaire, un travail au niveau de la respiration et de la sensibilité pourra être proposé. Les exercices analytiques concerneront notamment les effecteurs de la déglutition (lèvres, joues, langue, voile du palais).

Chez le patient atteint de myosite, il s'agira de proposer des exercices analytiques pour travailler les difficultés spécifiques à sa pathologie.

Pour la diminution de l'aperture buccale, on proposera des massages pour détendre la mandibule et permettre une meilleure ouverture de bouche. La vibrothérapie et la thermothérapie peuvent également faciliter cette ouverture par une stimulation globale de la sphère buccale.

Pour la diminution de propulsion basi-linguale, il conviendra de travailler le recul de langue par l'articulation des consonnes occlusives k/g, de réaliser des praxies favorisant le recul et l'élévation linguale et de proposer des exercices contre-résistance.

Pour le retard d'initiation orale, on travaillera la musculature de la sangle labio-jugale et de la langue.

Pour les difficultés au niveau vélaire (diminution du réflexe nauséux, de la contraction et de l'élévation du voile), la rééducation passera par différentes étapes : le travail du souffle pour obtenir un souffle buccal exclusif et puissant (souffle à la paille), les manœuvres de relèvement du voile (tête en bas, pincer le nez joues gonflées pour augmenter la pression intra-orale), puis des exercices phonétiques avec l'opposition de sons oraux/nasaux, le travail des consonnes et des chaînes syllabiques.

Pour le trouble de propulsion pharyngée, il s'agira d'utiliser les coups de glotte sur le souffle ou sur les voyelles.

Adaptations possibles

Des adaptations de l'environnement et de l'alimentation seront nécessaires afin d'assurer un contexte sécurisant pour le patient :

- le repas devra être pris dans un environnement calme,
- des aides techniques adaptées aux difficultés du patient pourront être proposées, avec par exemple l'utilisation de verres échancrés
- la mise en place des postures et des manœuvres travaillées en rééducation orthophonique. On étudiera aussi la place optimale pour l'insertion du bolus dans la bouche.
- un fractionnement des repas
- l'adaptation de la température, du volume et de la texture des aliments : textures liquides à solides par le biais d'aliments mixés, hachés, etc.

On veillera à l'éviction des textures aggravant les troubles de déglutition. Cette sélection pourra se faire avec l'orthophoniste ou avec un diététicien.

En cas de dysphonie, la prise en charge suivra les axes de rééducation habituels selon les troubles observés au bilan : un travail de relaxation, un travail au niveau de la posture, un travail de la respiration et de la coordination pneumophonique, des exercices vocaux spécifiques visant la production, maintien, modulation et projection de la voix.

3.3. Projet d'un partenariat service ORL/service de médecine interne

Dans la population étudiée, 19% des patients sont concernés par des troubles de déglutition et un tiers par des troubles de la phonation. 60% d'entre eux sont envoyés vers une consultation dans le service ORL afin d'explorer de manière plus approfondie les troubles et leurs conséquences. Cela a permis d'objectiver leurs plaintes et d'orienter vers des examens complémentaires (ex : manométrie, orthophonie) et ce, dans le cadre d'une prise en charge pluridisciplinaire.

La réalisation d'une consultation voix-déglutition en présence du médecin ORL et de l'orthophoniste permet d'amorcer les temps de prévention, d'information et de prise en charge des troubles pour ces patients, tout en évoquant la place que pourra occuper l'orthophoniste si nécessaire.

La mise en place d'un partenariat entre le service de Médecine interne et le service ORL permettrait d'instaurer une prise en charge complète des troubles de déglutition et de phonation chez les patients atteints de myosite.

Cette orientation vers le service ORL devrait se faire de manière systématique en cas de troubles de déglutition ou vocaux identifiés par l'équipe du service de Médecine interne, qui y sera sensibilisée au préalable.

Les critères renvoyant à un examen ORL complémentaire seraient les suivants :

- la présence de plaintes récentes du patient liées à la déglutition, comme par exemple des fausses routes, une toux post-prandiale, des sensations de blocage, une voix mouillée, une modification du temps des repas ou encore l'éviction de certains aliments.

- une altération de l'état général et un retentissement sur la vie quotidienne : fièvre, fatigue, perte de poids importante, broncho-pneumopathie.
- une résistance au traitement déjà mis en place pour les troubles de déglutition.
- une dysphonie récente.

L'EAT-10 pourrait faire partie intégrante du bilan réalisé dans le service de Médecine interne afin de mettre en évidence toutes gênes ou difficultés à la déglutition.

L'éventualité d'une prise en charge orthophonique pourra être abordée dès les consultations dans le service de Médecine interne. C'est suite à l'examen ORL complémentaire que la nécessité d'un bilan orthophonique sera établie. Si les troubles évoquent une notion d'urgence, une rencontre avec l'orthophoniste du service ORL pourra être organisée dans l'attente de la consultation voix-déglutition.

Si une prise en charge orthophonique est nécessaire, elle pourra se faire au sein du service ORL ou auprès d'un orthophoniste libéral de proximité. Il est donc important que les orthophonistes libéraux soient informés sur les myosites et sur l'éventualité d'une rééducation des troubles de déglutition dans le cadre de ces pathologies.

Le partenariat s'axerait donc sur une information sur la déglutition et la phonation auprès de l'équipe soignante gravitant autour des patients présentant une myosite, par le biais d'un outil d'information (création d'un livret, d'une plaquette) ; une orientation systématique vers le service ORL en cas de troubles de déglutition et/ou de phonation repérés par l'équipe de Médecine interne selon les critères établis ci-dessus ; une information des orthophonistes libéraux susceptibles de prendre en charge ces patients : présentation de la pathologie et des troubles de déglutition/de phonation qui lui sont liés.

Discussion

Notre mémoire a pour objectif de déterminer la place que peut occuper l'orthophonie dans la prise en charge des troubles de déglutition chez les patients atteints de myosites. Afin de répondre à cette problématique, nous avons étudié les dossiers de 95 patients au diagnostic de myosite affirmé afin, dans un premier temps, de relever tous les indices révélateurs de troubles de déglutition dans l'histoire clinique. Ensuite nous avons recherché les différents moyens mis en œuvres pour y remédier, en particulier la demande d'un bilan orthophonique. L'analyse des résultats nous a permis de définir le rôle précis de l'orthophoniste : mission de prévention des troubles de déglutition, d'information du patient sur ces troubles et de leur prise en charge.

Notre projet portant sur des patients reçus en consultation à des dates précises, cette étude est rétrospective et repose uniquement sur une analyse de dossiers. Le recueil de certaines informations s'est révélé parfois difficile pour les raisons suivantes : les comptes-rendus de consultation étaient parfois absents ; nous avons des difficultés pour accéder au dossier médical complet de patients ayant été suivis auparavant dans un autre centre hospitalier, seuls les comptes-rendus rédigés depuis son arrivée au CHRU de Lille étaient présents ; la description interrompue et trop succincte de troubles de déglutition ne nous a pas permis d'inclure les patients concernés dans notre étude ; un manque d'information pour les suivis en libéral, notamment pour la prise en charge orthophonique, ne nous permettait parfois pas de conclure si le bilan et la rééducation orthophonique demandés étaient réalisés.

Nous n'avons pas eu l'occasion de rencontrer les patients afin de leur faire partager notre projet, d'évoquer leurs troubles ainsi que les informations dont ils auraient souhaité disposer en situation d'urgence. Pour déterminer le rôle de l'orthophoniste, nous avons donc dû nous baser sur les éléments contenus dans les dossiers médicaux.

Les patients sélectionnés sont suivis uniquement en consultations à l'hôpital Claude Huriez de Lille, nous ne pouvons pas généraliser notre étude à tous les patients atteints de myosites.

Il est intéressant de déterminer si notre population est représentative en comparant nos données avec celles de la littérature :

Pellissier & al. en 2003 proposaient un sex ratio de 3 femmes pour 2 hommes pour les patients porteurs de myosites soit environ 60% de femmes et 40% d'hommes atteints. Nous retrouvons dans notre population issue du service de médecine interne du CHRU de Lille cette prépondérance féminine avec 73% de femmes et 27% d'hommes atteints. Le pourcentage de femmes dans notre étude est légèrement plus important que celui de la littérature.

En ce qui concerne le type de myosite, la littérature établit que la dermatomyosite est la plus fréquente des myosites avec une prévalence de 7/100 000 personnes, suivie de la polymyosite avec une prévalence de 6 à 7/100 000 et de la myosite à inclusions avec une prévalence de 0,49/100 000. Dans la population que nous avons étudiée, nous retrouvons un nombre plus important de patients atteints de dermatomyosite (45,83%), suivi des patients porteurs de polymyosite (36,46%) et des patients présentant une myosite à inclusions (11%) auxquels s'ajoutent environ 6% de patients avec un syndrome de chevauchement. Nos données rejoignent donc celles de la littérature.

Eymard, en 2003, rapporte des troubles de déglutition chez 10 à 30% des patients atteints de polymyosite ou de dermatomyosite et chez 15 à 20% des patients atteints de myosite à inclusions. Dans la population étudiée, 19% des patients porteurs de myosites présentent des troubles de déglutition dont 25% atteints de dermatomyosite, 11% de polymyosite et 27% de myosite à inclusions. Ces données concordent donc avec celles issues des études précédentes.

Selon la littérature, les patients atteints de myosites peuvent présenter une atteinte des muscles striés du pharynx, du larynx et de l'oesophage. Les trois phases de la déglutition peuvent être touchées avec pour principaux troubles une dysphagie aux solides et aux liquides. On retrouvera alors à l'examen clinique : une musculature linguale affaiblie, des plis vocaux flasques, une faiblesse des mouvements vélares, et une diminution de l'amplitude de contraction pharyngée et de la tonicité du sphincter supérieur de l'oesophage (SSO).

Après l'analyse des résultats de la population issue de Médecine interne nous avons conclu que les trois phases de la déglutition sont touchées, séparément ou conjointement. Les principales difficultés rencontrées par les patients sont une diminution de la propulsion basi-linguale, une diminution du réflexe nauséux, de la contraction et de l'élévation vélaire, un trouble de contraction, de propulsion et de vidange pharyngée, des fausses routes, un trouble de relaxation du SSO et une hypertonie ou hypotonie de celui-ci. Les troubles rencontrés chez les patients de notre étude concordent avec ceux définis par la littérature.

Notre population semble représentative de la population globale des patients atteints de myosite et ce, pour les données concernant la population elle-même, et pour celles concernant les troubles de déglutition.

L'analyse et l'interprétation de nos résultats s'appuient essentiellement sur la population issue du service de Médecine interne. La population vue en consultation ORL ne peut pas être totalement incluse dans cette analyse car leur sélection est différente : la présence d'une dysphagie nous était communiquée dès le départ et formait le premier critère de sélection des patients pour notre mémoire, contrairement à la population issue de Médecine interne pour qui le premier critère était la pose d'un diagnostic de myosite. C'était à partir de ce diagnostic posé que nous recherchions ensuite l'évocation de troubles de déglutition. Cette différence entre les deux démarches ne nous permet pas d'interpréter les données de la même manière pour les deux populations.

L'analyse des résultats de la population issue du service ORL nous a aidées à mettre en avant l'importance d'un partenariat service Médecine interne/service ORL pour les patients porteurs de myosites afin d'assurer une prise en charge orthophonique si nécessaire. En effet, les patients issus du service ORL ont eu un meilleur suivi orthophonique que ceux issus de Médecine interne : plus de 50% des patients ORL ont bénéficié d'un bilan et d'une prise en charge orthophonique contre un tiers des patients de Médecine interne.

Notre présence ponctuelle en consultations voix-déglutition nous a permis de comprendre ce qui est réalisé lors d'un examen ORL complémentaire et de faire le lien avec les données présentes dans les dossiers.

Il était également intéressant d'observer si les troubles de déglutition différaient entre les deux populations. Nous avons pour cela effectué une comparaison entre les deux populations qui montre que les types de troubles apparus sont identiques pour les deux populations mais aussi que les troubles ne sont pas plus importants pour une des deux populations, et que seul le nombre de consultations ORL et de prises en charge orthophoniques diffère avec un meilleur suivi pour la population issue du service ORL.

Le fait que les troubles soient les mêmes pour les deux populations et la comparaison avec les données de la littérature nous confortent quant à la pertinence de la population utilisée pour notre étude.

D'après la littérature, les patients atteints de myosites sont susceptibles de rencontrer des troubles de déglutition au cours de leur histoire clinique. En effet, dans notre étude, 19% des patients ont des troubles de déglutition.

Parallèlement à la présence de ces troubles, nous avons relevé un manque de prévention et d'information du patient concernant la déglutition avec une rupture dans la prise en charge de la dysphagie. Cependant cette prise en charge est importante étant donnée la notion d'urgence : la dysphagie est un facteur de mauvais pronostic. La rééducation des troubles de déglutition entre dans le champ de compétences de l'orthophonie, la profession est donc concernée par cette population.

Certains patients de notre étude ont tiré bénéfice d'une prise en charge, pourtant nous n'avons trouvé aucune donnée dans la littérature concernant le suivi orthophonique des patients atteints de myosites. Il nous semble important de montrer l'intérêt de développer la place de ce professionnel dans la prise en charge globale de ces patients auprès du service de Médecine interne qui les reçoit en phase aiguë et auprès du service ORL qui les reçoit lors d'examens complémentaires concernant la déglutition et la phonation.

Suite à une analyse précise de leurs difficultés, nous avons pu établir le rôle de l'orthophoniste auprès de ces patients : mission de prévention, d'information et mission de soin, à travers une rencontre, un bilan et une prise en charge axée sur des exercices spécifiques. Cela ne concerne pas tous les patients : en effet, tous ne sont pas atteints de troubles de déglutition, et en cas de troubles le traitement médicamenteux peut parfois suffire.

Cependant, il paraît intéressant que la prévention et l'information des patients soient systématiques, la dysphagie pouvant survenir ou réapparaître à long terme. Ce type de complication n'apparaissant que chez 20% des patients atteints de myosite, le but est d'informer le patient sans l'alarmer afin de l'aider à adopter des stratégies efficaces si le besoin se présente.

La mission de soin, quant à elle, n'est pas systématique. Un bilan sera mis en place suite à la présence d'une dysphagie avérée lors de l'examen ORL complémentaire par le biais d'une fibroscopie de déglutition et d'un essai alimentaire, avec un retentissement dans la vie quotidienne du patient.

A l'issue de ce bilan, une rééducation sera entreprise si les difficultés du patient nécessitent un renforcement des effecteurs de la déglutition. Les postures et les manœuvres peuvent être données à titre d'information lors d'un temps de prévention en cas de troubles légers, et développées lors de la prise en charge complète si les troubles sont plus importants.

Cette prise en charge orthophonique débiterait dans le service ORL et se poursuivrait auprès d'un orthophoniste de proximité.

Notre projet et notre hypothèse de départ concernaient uniquement les troubles de déglutition dans le cadre d'une dermatomyosite, polymyosite ou myosite à inclusions et la place de l'orthophonie pour ces troubles.

Or, lors de l'analyse des dossiers, nous avons remarqué qu'un autre type de trouble était suffisamment fréquent pour inscrire doublement l'intérêt d'une prise en charge orthophonique chez ces patients : la dysphonie concerne un tiers des patients du service de Médecine interne atteints de troubles de déglutition dans notre étude.

La recherche de troubles phonatoires ne faisant pas partie de nos objectifs au départ, il se peut que certains patients présentant une dysphonie seule aient été écartés de notre étude s'ils ne présentaient pas de troubles de déglutition. La prise en compte de ce critère supplémentaire peut donc élargir le rôle de l'orthophoniste dans la prise en charge de ces patients.

Nous avons développé le rôle de l'orthophoniste dans la prévention, l'information et le soin. Cependant, il est possible d'ajouter une autre mission pour les patients atteints de myosites, celle-ci ne concernerait pas uniquement l'orthophoniste mais aussi tous les professionnels gravitant autour du patient et responsables de sa prise en charge. Cette mission serait celle d'une éducation thérapeutique du patient.

L'éducation thérapeutique est de plus en plus utilisée et mise en place par le personnel soignant. Depuis les années 2000, cette pratique est reconnue par la Haute Autorité de Santé (HAS) qui l'inscrit dans le parcours médical du patient. Selon l'OMS, elle vise à « aider les patients à acquérir de manière optimale et à maintenir les compétences et les ressources nécessaires dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique » (juin 2007). Elle passe par des temps de sensibilisation et d'information du patient, mais aussi par des temps d'apprentissage avec l'organisation d'activités spécifiques. Ces activités ont pour objectif d'aider le patient à comprendre sa maladie, son traitement et à maintenir voire améliorer sa qualité de vie. L'éducation thérapeutique est centrée sur le patient et fait partie intégrante de sa prise en charge.

En proposant des ateliers patient/famille et soignants, cette démarche va au-delà de l'information et permet au patient « d'apprendre » à gérer sa maladie par l'acquisition de compétences d'auto-soin et d'adaptation.

La myosite étant une maladie chronique à l'évolution variable et survenant sous forme de crises, l'éducation thérapeutique du patient a tout à fait sa place dans la prise en charge de cette maladie. Elle peut être centrée sur les différentes difficultés du patient, notamment les troubles musculaires mais peut également être intéressante et utile pour les troubles de déglutition. L'intervention de l'orthophoniste est alors justifiée et s'inscrit dans une prise en charge pluridisciplinaire qui définit les objectifs et un programme personnalisé pour le patient.

L'éducation thérapeutique pourra alors être proposée au patient et à ses proches dès le diagnostic de la myosite et poursuivie tout au long de sa prise en charge. L'HAS distingue plusieurs temps dans l'éducation thérapeutique : une éducation initiale, une éducation de suivi régulier dans un but de renforcement, et une éducation de suivi approfondi permettant une reprise de ce qui a été vu.

Il n'existe pas dans la littérature de programme d'éducation thérapeutique destiné aux troubles de déglutition chez le sujet atteint de myosite.

Pronost, en 2011, a établi un programme d'éducation thérapeutique pour les personnes âgées dysphagiques. Différents ateliers de ce programme pourraient être proposés à notre population, tels que l'atelier fausses routes et respiration pour expliquer comment se déroule une fausse route, quels sont les signes d'appels et les facteurs déclenchants, pour comprendre le mécanisme de coordination respiration/déglutition et pour donner au patient les manœuvres d'urgence ainsi que les gestes de sécurité à effectuer en cas de fausse route, mais aussi l'atelier textures, postures et environnement qui permet de déterminer et d'expliquer au patient et à ses proches les différentes adaptations alimentaires possibles afin d'éviter les fausses routes.

A ce propos, Gauvin et Bot-Morvan en 2009 (p17), évoquaient l'objectif « d'aider les patients et leur entourage à mieux comprendre leur maladie, à savoir préparer une alimentation adaptée par sa consistance et ses apports nutritifs, mais en gardant aussi un goût attrayant », dans le cadre de l'éducation thérapeutique des patients dysphagiques au sein d'un service ORL.

Tous ces éléments sont en faveur de la mise en place d'un programme d'éducation thérapeutique dans le cadre des troubles de déglutition chez le patient atteint de myosites.

Après avoir constaté un manque d'information du patient concernant la déglutition et la mise en place spontanée de moyens de compensation pour pallier les troubles de déglutition en situation d'urgence, la création d'un projet de prévention et d'information concret nous est apparue nécessaire.

Nous avons donc réfléchi à l'élaboration d'un outil d'information destiné aux patients atteints de myosites. Cet outil leur serait proposé dès la pose du diagnostic, les troubles apparaissant souvent en phase aiguë. Cependant, cette création nécessite un travail de validation complet auprès des patients concernés et s'éloigne de notre projet initial. Ce projet devrait donc faire l'objet d'un nouveau mémoire, d'une étude approfondie. Toutefois, nous avons réfléchi aux éléments qu'il serait intéressant de transmettre au patient afin de l'informer de manière efficace et sans l'alarmer. Il conviendrait de lui expliquer l'objectif de l'outil, le lien entre la myosite et les troubles de déglutition, la physiologie de la déglutition à l'aide de schémas concrets et abordables pour le patient, les troubles possibles, les caractéristiques d'une dysphagie et d'une dysphonie, et le rôle de l'orthophoniste pour la prise en charge de ces troubles. Les conduites à tenir en cas de troubles seront évoquées (indiquer qu'il faut contacter le service ORL et expliquer les moyens de compensation pouvant être mis en place en situation d'urgence).

Cet outil serait fourni au patient au sein du service de Médecine interne dès la pose du diagnostic. Sa création renforcerait donc le partenariat entre le service ORL et le service de Médecine interne.

Il pourrait être délivré aux patients et à leurs proches mais aussi à l'équipe soignante entourant les patients et aux orthophonistes libéraux.

A cette idée de création d'un véritable outil d'information et de prévention, s'ajoutent les idées suivantes qui mériteraient d'être développées : une étude approfondie sur le rôle de l'orthophoniste dans la prise en charge des troubles phonatoires chez le patient atteint de myosites et, dans l'hypothèse de la mise en place d'un projet d'éducation thérapeutique, l'évaluation de la participation de l'orthophoniste dans ce programme.

Conclusion

Notre étude s'est basée sur un recueil de données réalisé à partir de dossiers de patients atteints de myosites (dermatomyosite, polymyosite et myosite à inclusions) et présentant des troubles de déglutition liés à leur pathologie. Elle permet de mettre en avant le rôle que peut occuper l'orthophoniste dans la prise en charge de ces patients.

L'analyse des résultats nous a permis de confirmer nos hypothèses après avoir relevé les différents troubles relevant de l'orthophonie : les troubles de déglutition et les troubles phonatoires. Nous avons dégagé le rôle de ce professionnel de manière précise: mission de prévention et d'information du patient et mission de prise en charge en cas de troubles sévères. Cette dernière se fera par le biais de moyens de compensation et d'adaptation, d'exercices analytiques précis pour travailler les effecteurs de la déglutition et/ou d'une rééducation vocale. L'orthophoniste pourra aussi intervenir dans l'éducation thérapeutique du patient au sein d'une équipe pluridisciplinaire.

Ce besoin d'exercer des missions d'information et d'éducation thérapeutique mérite d'être exploré par des travaux complémentaires faisant l'objet d'une étude complète (ex : création d'un outil d'information à destination des patients et des professionnels ; évaluation des enjeux orthophoniques lors de la création d'un programme d'éducation thérapeutique ; évaluation du rôle de l'orthophoniste dans la prise en charge des troubles phonatoires chez le patient atteint de myosite).

Les patients atteints de myosites représentent donc une nouvelle population concernée par le champ de compétences de l'orthophoniste.

Bibliographie

BARTOLI C, CHETAÏLLE B, CIVATTE M, FERNANDEZ C, FIGARELLA D, PELLISSIER J-F, SCHLEINITZ N (2002). La dermatomyosite et la polymyosite. *Revue Neurologique*. 158, 10 : 934-947

BELAFSKY PC, MOUADEB DA, REES CJ, et al. (2008), Validity and reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10), *Annales Otol-Rhinol-Laryngol*, 117, 12 : 919-924

BOHAN A, PETER JB (1975), Therapeutic Patient Education – Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the field of Chronic Disease, *N Engl J Med*, 292 : 344-347

BOURDILLON F, GAGNAYRE R, GRENIER B. (2007) Le développement de l'éducation thérapeutique en France : politiques publiques et offres de soins actuelles , *Santé Publique*, 19 : 283-292

CHERIN P (2004). Traitement des polymyosites et dermatomyosites. *La revue de médecine interne*. 25 : S22-S25

COUTURE C, EYOUM I, MARTIN F (1997), *Les fonctions de la face : évaluation et rééducation*, Isbergues : Ortho Edition

DALAKAS MC, HOHLFELD R (2003), Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 362 : 971-82

DALIA D (2009). Myopathies inflammatoires : diagnostic et classifications. *La Presse Médicale*. 38, 7/8 : 1141-1163

DELMONT A. (2012). *Actualités sur les polymyosites et les dermatomyosites du chien en comparaison avec celle de l'homme*. Thèse de Doctorat. Université de Lyon.

DULGUEROV P, REMACLE M. (2009). *Précis d'audiophonologie et de déglutition. Tome II, Les voies aéro-digestives supérieures*. Marseille : Solal

- EBERT E C. (2010). The gastrointestinal complications of myositis. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics*. 31 : 359-365
- EYMARD B. (2003). Polymyosite, dermatomyosite, myosites à inclusions, aspects nosologiques. *La Presse Médicale*. 32, 35 : 1656-1667
- FORSTER A, HUA-STOLZ J, MOREL P, NOTARIDIS G, SAMARAS D, SAMARAS P (2012), Evaluation et dépistage des troubles de déglutition en gériatrie, *NPG Neurologie-Psychiatrie- Gériatrie*, 13, 107-116
- GAUVIN Y., BOT-MORVAN M. (2009) Education thérapeutique du patient dysphagique et du laryngectomisé, *Pulsations magazine du CHU de Brest*, 54 : 17
- HACHULLA E. (2001). Polymyosite : aspects cliniques et traitement. *Annales de médecine interne* 152 n°7, 455-464
- IGUENANE J (2005). Education thérapeutique du patient : vers une démarche raisonnée, *Revue Mal Respir*, 22 : 539-540
- Haute Autorité de Santé (2007), Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques, *Guide méthodologique HAS*.
- HIRANO, M.(1981). Psycho-acoustic evaluation of voice: GRBAS scale for evaluating the hoarse voice. *Clinical Evaluation of Voice*, Springer Verlag, Wien.
- JACOBSON B, JOHNSON A, GRYWALSKI C, SILBERGLEIT C, JACOBSON G, BENNINGER M, NEWMAN C (1997), The Voice Handicap Index (VHI) : Development and validation, *American Journal of Speech-Language Pathology*, 6 : 66-70
- KHAN S, CHRISTOPHER-STINE L (2011). Polymyositis, dermatomyositis and autoimmune necrotizing myopathy : Clinical features. *Rheumatic*. 37 : 143-158

KOVACS MD, KOVACS C, STEPHEN O(1998). Dermatomyositis. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 39, 6 : 899-913

JACQUOT JM, POUDEROUX P (1999). *Les troubles de la déglutition. Problèmes en médecine de rééducation n.37*. Masson

MARION.S (2010), Dermatomyosite pure, *Fiche technique Association Française contre les Myopathies*

URL: https://medias.afm-telethon.fr/Media/849/dermatomyosite_pure.zip/index.htm

Organisation Mondiale de la Santé (1996), Therapeutic Patient Education – Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the field of Chronic Disease, *Rapport OMS-Europe*

PRONOST L. (2011), *Impact d'un programme spécifique d'éducation thérapeutique du patient sur la qualité de vie des personnes âgées dysphagiques*. Mémoire d'orthophonie, Université de Bordeaux.

QUARTIER-DIT-MAIRE P., SIBILA J. (2013), La dermatomyosite, *Encyclopédie Orphanet grand public*

URL : www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Dermatomyosite-FRfrPub701.pdf

QUEVAUVILLERS J. (2009). *Dictionnaire médical*. Masson

SERRATRICE G. (2009). Myosite à inclusions. *EMC Neurologie*. 17-190 A-05

SCHWEIZER V (2010) Troubles de la déglutition de la personne âgée. *Rev Med Suisse*, 6 : 1859-1862

TANIMOTO K, NAKANO K, KANO S, MORI S, UEKI H, NISHITANI H, SATO T, KIUCHI T, OHASHI Y (1995) Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J. Rheumatol*. 22 : 668-74

Site internet :

<http://www.sphere-nutrition.be/qu-est-ce-que-dysphagie.htm> consulté le 25 janvier 2014 pour la recherche de schémas concernant la déglutition.

Liste des annexes

Liste des annexes :

Annexe n°1 : Manifestations cutanées dans la dermatomyosite

Annexe n°2 : Critères diagnostiques de la polymyosite et de la dermatomyosite : critères de Bohan et Peter (1975)

Annexe n°3 : Critères diagnostiques de la myosite à inclusions (1995) décrits par Dalia(2009).

Annexe n°4 : Outil de dépistage des troubles de déglutition : EAT- 10 (Belafsky & al. 2008).