



*Département d'Orthophonie
Gabriel DECROIX*

MEMOIRE

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

Lise DELAUNAY

soutenu publiquement en juin 2018 :

**Évaluation clinique des troubles arthriques et de
déglutition dans la myosite à inclusions
Résultats avant et après rééducation orthophonique et
réponse au traitement - Étude observationnelle non
interventionnelle**

MEMOIRE dirigé par :

Hervé D'HAUSSY, Orthophoniste, Maison Médicale Jean XXIII, Lomme

Céline TARD, Neurologue, CHRU de Lille, Lille

Lille – 2018

Remerciements

Je tiens à remercier mes maîtres de mémoire, le Dr Tard et Hervé D'Haussy, pour leur disponibilité et leurs conseils.

Je remercie également de tout cœur les 3 patients qui ont accepté de participer à mon étude et qui m'ont accueillie chaleureusement.

Je remercie aussi les orthophonistes de ces patients qui m'ont accordé de leur temps et ont partagé leur savoir-faire.

Enfin, je remercie tout particulièrement ma famille et mes amis pour leur amour, leur amitié et leur soutien durant ces 5 années d'études.

Résumé :

La myosite à inclusions est une maladie neuromusculaire rare qui peut entraîner des troubles de l'articulation et de la déglutition. Très peu de travaux ont été menés dans le domaine orthophonique sur cette pathologie. Le constat que nous avons pu établir est que les orthophonistes se sentent démunis dans la prise en charge de ces patients. Guidés par la volonté d'enrichir ce domaine, pour les professionnels et les patients, nous avons souhaité étudier l'évolution des troubles arthriques et de déglutition chez des patients atteints de myosite à inclusions en lien avec les traitements dont ils bénéficiaient. Nous avons aussi tenté de dégager des axes thérapeutiques orthophoniques. Pour ce faire, nous avons intégré trois patients à notre étude, par le biais de la consultation du centre de référence maladies rares neuromusculaires du CHRU de Lille. Tous les patients bénéficiaient d'un suivi orthophonique, et l'un d'entre eux, d'un traitement adjuvant par immunoglobulines intraveineuses. Nous avons étudié leur bilan orthophonique initial et leur avons administré des tests. Nous avons aussi travaillé à partir d'auto-questionnaires complétés par les patients eux-mêmes au sujet de leurs éventuels troubles de parole, de voix et de déglutition. Nous nous sommes également intéressé à leur qualité de vie afin de rechercher un lien avec l'évolution de leurs troubles. Il s'agit d'une étude observationnelle non interventionnelle.

Mots-clés :

Déglutition, évaluation, maladie neuromusculaire, myosite à inclusions, parole

Abstract :

Inclusion body myositis is an uncommon neuromuscular disease that can cause articulation and deglutition disorders. Very few studies have been conducted in speech therapy field about this disease. We identified that speech therapists feel deprived in the rehabilitation of these patients. Guided by the desire to enrich this area, both for professionals and patients, we wanted to study the evolution of arthritic and swallowing disorders in patients with inclusion body myositis according to the treatments they benefited from. We also tried to identify speech therapy therapeutic lines. We therefore included three patients in our study, through the consultation of the rare neuromuscular diseases referral center of Lille University Hospital. They all benefited from a follow-up speech, therapy and one of them from a treatment with intravenous immunoglobulins besides. We studied their initial speech assessment and gave them tests. We also worked from self-questionnaires about their speech, voice and swallowing disorders. We were also interested in their quality of life in order to possibly with the evolution of their troubles. This is a non-interventional observational study.

Keywords :

Deglutition, evaluation, inclusion body myositis, neuromuscular disease, speech

Table des matières

Introduction.....	1
Contexte théorique, buts et hypothèses.....	3
1. Myosite à inclusions.....	3
1.1. Description clinique et épidémiologie.....	3
1.2. Traitement.....	5
2. IBM et orthophonie.....	6
3. Dysarthrie.....	6
4. Dysphagie.....	7
5. Objectifs du travail.....	9
6. Hypothèses.....	9
Méthode.....	11
Résultats.....	14
1. Cas clinique n°1 : M. B.....	14
1.1. Présentation du cas clinique et histoire de la maladie.....	14
1.2. Prise en charge orthophonique.....	14
1.3. Évolution de la parole et de la voix.....	15
1.4. Évolution de la déglutition.....	15
1.5. Évolution de la qualité de vie.....	16
1.6. Synthèse de l'évolution.....	16
2. Cas clinique n°2 : M. T.....	17
2.1. Présentation du cas clinique et histoire de la maladie.....	17
2.2. Prise en charge orthophonique.....	17
2.3. Évolution de la parole et de la voix.....	18
2.4. Évolution de la déglutition.....	18
2.5. Évolution de la qualité de vie.....	19
2.6. Synthèse de l'évolution.....	20
3. Cas clinique n°3 : Mme M.....	20
3.1. Présentation du cas clinique et histoire de la maladie.....	20
3.2. Prise en charge orthophonique.....	20
3.3. Évolution de la parole et de la voix.....	21
3.4. Évolution de la déglutition.....	22
3.5. Évolution de la qualité de vie.....	23
3.6. Synthèse de l'évolution.....	24
Discussion.....	25
1. Implications pratiques : généralités pour la prise en charge orthophonique.....	27
2. Limites de l'étude.....	28
3. Futures pistes de recherches.....	29
Conclusion.....	30
Bibliographie.....	31
Liste des annexes.....	34
Annexe n°1 : Sydney Swallow Questionnaire : M. B.....	34
Annexe n°2 : Sydney Swallow Questionnaire : M. T.....	34
Annexe n°3 : Sydney Swallow Questionnaire : Mme M.....	34

Introduction

La myosite à inclusions est une pathologie musculaire qui touche notamment les muscles impliqués dans la déglutition et l'articulation. Les troubles de la déglutition sont ainsi retrouvés, dans la myosite à inclusions, plus fréquemment que dans les autres types de myosites, d'où notre intérêt pour cette pathologie. En effet, comme l'énonce Dimitri (2009), « les troubles de déglutition sont fréquents dans la myosite à inclusions, [alors qu'ils] surviennent [plutôt] dans les formes sévères ou évoluées dans les autres myopathies inflammatoires ». Ils constituent également un critère de gravité de cette maladie, justifiant des thérapeutiques spécifiques.

On retrouve très peu de données sur cette maladie rare dans la littérature scientifique, notamment dans le domaine orthophonique. Seul un mémoire de l'Institut d'Orthophonie Gabriel Decroix de Lille a étudié en 2014 le « 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 » (Deschodt & Vanparys, 2014). Par conséquent, on dispose de très peu de recul sur l'efficacité d'une prise en charge orthophonique chez ces personnes. Certains patients rapportent avoir des difficultés à trouver un orthophoniste car cette pathologie est méconnue. Les professionnels peuvent se sentir alors désemparés face à ce manque d'informations et ne pas savoir quel plan thérapeutique mettre en place.

Les résultats de l'étude récente menée par Jones *et al.* (2016) ont fourni « une preuve [...] insuffisante et de faible qualité pour déterminer l'effet des interventions sur la dysphagie dans les maladies neuromusculaires progressives ». Le manque de validation de la prise en charge orthophonique ou d'autres traitements médicamenteux ou chirurgicaux – évoqués dans la partie ultérieure concernant les traitements de la myosite à inclusions –, pourrait être lié à des critères d'évaluation inadaptés. Par exemple, Knuijt *et al.* (2014) nous indiquent que leurs résultats concernant la prévalence de la dysarthrie et de la dysphagie dans les maladies neuromusculaires sont supérieurs à ceux d'études antérieures. Ils rapportent cette différence à la variation des méthodologies utilisées. En effet, les études précédentes étaient principalement basées sur des auto-questionnaires et des interviews proposés aux patients, alors que dans leur étude, des évaluations ont été réalisées par des orthophonistes. Cette dernière méthode, qui est une évaluation clinique, semble pour les auteurs plus sensible qu'une auto-évaluation du patient. Utiliser des critères d'évaluation fiables, reproductibles, sensibles, spécifiques et faciles d'accès s'avère donc indispensable.

Notre recherche évaluera les troubles arthriques et de déglutition dans la myosite à inclusions, avant et après rééducation orthophonique. L'objectif principal est de rechercher une amélioration de critères simples cliniques en fonction des traitements utilisés. Les objectifs secondaires sont de définir des critères sensibles permettant de mettre en évidence une modification de la dysarthrie ou des troubles de déglutition, puis d'essayer de déterminer des axes thérapeutiques pour la prise en charge orthophonique de ces patients. Le but est de mettre en évidence un effet attendu bénéfique de la prise en charge orthophonique dans cette pathologie et d'observer si celui-ci se poursuit dans le temps. Si nous faisons face à un échec

et à des troubles de déglutition sévères résistant à la prise en charge orthophonique, un traitement par immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse (IgIV) pourra être proposé à certains patients. Nous effectuerons alors une évaluation avec ce traitement de seconde intention.

Dans un premier temps, nous énoncerons les données théoriques actuelles sur la myosite à inclusions. Nous exposerons ensuite les liens entre cette maladie et l'orthophonie. Puis, nous ferons un rappel théorique sur la dysarthrie et la dysphagie. Nous présenterons aussi les objectifs, les hypothèses et la méthode de notre recherche avant ses résultats. Les axes thérapeutiques que nous aurons pu dégager pour la prise en charge orthophonique seront proposés dans la discussion. Nous y relèverons également les intérêts et limites de notre étude.

Contexte théorique, buts et hypothèses

Dans cette partie, nous exposerons l'état des connaissances actuelles au sujet de la myosite à inclusions et nous ferons le lien avec le domaine orthophonique. Nous indiquerons ensuite les objectifs précis de notre étude ainsi que nos hypothèses.

1. Myosite à inclusions

La myosite à inclusions est une maladie neuromusculaire rare. Nous allons ici en exposer les données théoriques.

1.1. Description clinique et épidémiologie

Il existe plusieurs types de myosites, qui sont toutes des maladies rares : la polymyosite, la dermatomyosite, les myopathies nécrosantes, et enfin, la myosite à inclusions, qui nous intéressera dans le cadre de ce mémoire. Selon le site *Orphanet* (2012) – un annuaire de maladies rares –, une maladie est dite rare quand elle touche moins d'une personne sur 2000. Selon Greenberg (2012), la myosite à inclusions est la plus fréquente des myosites et représente 15 à 30 % de celles-ci. Elle a un sex-ratio de trois hommes pour une femme et une prévalence de 1 à 9/1 000 000. Cette pathologie peut être définie comme un trouble inflammatoire dégénératif des muscles squelettiques lentement progressif, caractérisé par une faiblesse des muscles spécifiques, d'apparition tardive, et par des signes histopathologiques caractéristiques. Elle est aussi classée dans les maladies auto-immunes même si ceci reste débattu. Effectivement, deux hypothèses sont actuellement émises : l'une d'entre elles présente cette maladie comme étant « primitivement auto-immune », la seconde comme étant dégénérative, ces deux mécanismes pouvant également être imbriqués (Tournadre, 2014).

Le début de cette pathologie est insidieux sur plusieurs mois, et elle apparaît généralement après 50 ans, l'âge médian étant de 61 ans (Benveniste, 2014).

Il existe deux types d'IBM¹: l'IBM héréditaire, qui est d'autant plus rare - en effet, seuls quelques cas ont été décrits -, et l'IBM sporadique (sIBM). C'est cette dernière que nous allons étudier. Les premiers cas de formes sporadiques d'IBM ont été rapportés dans les années 1960 et ce terme a été utilisé pour la première fois en 1971 (Benveniste, 2014).

Dans l'IBM, les muscles sont atteints de manière bilatérale mais asymétrique. Les ceintures scapulaires et pelviennes, les muscles axiaux (nuque, tronc), les fléchisseurs des poignets et des doigts, les muscles des membres supérieurs (ex. : biceps) et inférieurs (ex. : quadriceps) peuvent être touchés. Ce sont principalement les muscles striés qui sont atteints.

Il s'agit d'une pathologie relativement sévère puisqu'après cinq ans d'évolution, la plupart des patients ont besoin d'une aide pour la marche, et sont en général contraints d'être en fauteuil roulant environ dix ou quinze ans après les premiers symptômes (Benveniste, 2014).

Les signes évocateurs de l'IBM peuvent être des douleurs musculaires, une impossibilité à se relever d'une position accroupie ou d'une chaise, à monter des escaliers, à

¹ IBM = *inclusion body myositis*

agripper, à soulever ou à utiliser des outils, à pincer, boutonner et fermer le poing, la présence de chutes, etc. Tout ceci est causé par une faiblesse, voire une atrophie des quadriceps ou des fléchisseurs des doigts qui sont en général les plus sévèrement touchés. Avec l'évolution de la maladie, d'autres groupes de muscles sont aussi atteints. Les patients présentent également fréquemment une faiblesse modérée de certains muscles faciaux (Eymard, 2003).

Les troubles de déglutition sont fréquents en raison d'une atteinte des muscles impliqués dans cette fonction, et peuvent être sévères ; on les retrouve dans environ 50 % des cas (Benveniste, 2014). Ils sont inauguraux dans moins de 10 % des cas, et peuvent aussi rester isolés (Benveniste, 2014). Les patients peuvent également présenter des signes respiratoires comme une toux ou un essoufflement dus à une atteinte des muscles respiratoires.

Dans son article, Oates (2014) déclare que des études récentes ont permis de mettre en évidence une relative efficacité d'une rééducation orthophonique auprès de patients ayant une presbyphonie, c'est-à-dire une « déficience vocale liée à l'âge ». Dans le processus de vieillissement normal, le tissu des plis vocaux change – il y a, entre autres, une baisse d'acide hyaluronique dans la lamina propria, ou bien une possible atrophie du muscle des plis vocaux –, le cartilage du larynx peut subir une ossification... Ces modifications qualifiées de « normales » peuvent entraîner, par exemple, une modification de la hauteur et du volume vocal, un tremblement, un temps de phonation maximal réduit (TMP), une capacité respiratoire amoindrie, qui influent alors sur l'articulation. Quand à cela est ajoutée une pathologie telle que l'IBM, les difficultés engendrées peuvent se révéler, par conséquent, encore plus importantes. Une atteinte de ces paramètres a des conséquences sociales et psychologiques négatives sur les patients concernés avec, de ce fait, une diminution de la qualité de vie. Comme nous l'avons dit, l'IBM touche généralement une population assez âgée ; et il semble alors indispensable de contribuer à évaluer et à améliorer ces fonctions le mieux possible.

Une étude de Knuijt *et al.*, publiée en 2014, a été menée afin de mettre en évidence le lien entre dysarthrie/dysphagie et les maladies neuromusculaires. Celles-ci regroupent environ 600 maladies rares, toutes caractérisées par une atteinte lente et progressive des muscles, et qui peut atteindre notamment la motricité orale. Il y avait une prévalence importante de ces troubles dans le groupe myosites dont faisait partie l'IBM (58 % de dysarthries et 52 % de dysphagies). Les auteurs décrivent la parole comme un acte moteur volontaire, et rappellent qu'au contraire, les étapes pharyngée et œsophagienne de la déglutition constituent des phases automatiques et réflexes. Ils rappellent également que la force et la mobilité linguales et jugales sont différentes dans ces deux actes, la parole nécessitant des mouvements plus rapides et différenciés. Par cette présentation, les auteurs souhaitent mettre en avant l'importance d'évaluer la dysarthrie et la dysphagie séparément ; ce que nous mettrons en application dans notre travail.

Cette maladie n'est cependant pas létale, c'est-à-dire que l'espérance de vie est identique à la population générale. Cela dit, dans l'article de Peng, Koffman, Malley & Dalakas (2000), relatant une étude observationnelle réalisée auprès de 78 patients atteints d'IBM, il est dit que certains cas de pneumopathies d'inhalation – dus à des fausses-routes – ayant causé des décès, ont été relevés. La maladie ne cause donc pas directement le décès mais la dysphagie, en entraînant des pneumopathies d'inhalation, peut l'accélérer.

Le diagnostic se fait en moyenne cinq ans après le début des premiers signes. Benveniste (2014) a défini les critères diagnostiques cliniques de l'IBM : (1) une durée des symptômes supérieure à six mois, (2) un âge du patient supérieur à trente ans, (3) un électromyogramme (EMG) compatible, (4) une faiblesse des quadriceps plus importante que celle des fléchisseurs de hanche et (5) une faiblesse des fléchisseurs des doigts supérieure à celle des abducteurs d'épaule. Comme nous le voyons, « les critères cliniques incluent plusieurs caractéristiques concernant la faiblesse des membres, alors que la dysphagie n'apparaît pas, malgré sa fréquence importante » (Shibata *et al.*, 2017). La biopsie musculaire est l'examen qui permet de poser le diagnostic de certitude de l'IBM. Celle-ci montre alors des signes d'inflammation musculaire (la myosite) et de myodégénérescence, c'est-à-dire un vieillissement musculaire prématuré (les inclusions).

1.2. Traitement

A l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement curatif pour l'IBM ; les patients ne répondent pas aux thérapies anti-inflammatoires ou immunomodulatrices utilisées dans d'autres myopathies inflammatoires. Cherin (2011) énonce, en effet, qu'« actuellement, aucune thérapeutique spécifique n'a montré son efficacité dans les différentes formes d'IBM ». Le même auteur affirme également, en 2003, que « la réponse des IBM aux diverses thérapeutiques reste controversée et en règle limitée ». Les traitements sont donc, pour l'heure, symptomatiques et incluent notamment la kinésithérapie, l'ergothérapie et le port d'orthèse. « Parce qu'il n'y a pas de traitement médical réellement efficace, toutes les autres options potentiellement bénéfiques doivent être considérées » (Benveniste, 2014).

Les articles de Oh, Brumfield, Hoskin, Kasperbauer & Basford (2008) et de Schrey, Airas, Jokela & Pulkkinen (2017) évoquent des gestes médicaux et chirurgicaux ciblant le dysfonctionnement du muscle crico-pharyngé ayant montré un bénéfice sur la déglutition mais ne persistant néanmoins pas dans le temps. Ces traitements sont la myotomie du crico-pharyngé, la dilatation pharyngo-œsophagienne ou encore l'injection de toxine botulique dans le sphincter supérieur de l'œsophage (SSO). Pour ce dernier traitement, plusieurs injections ont été nécessaires afin d'obtenir un bénéfice sur la déglutition, mais au fur et à mesure, « la durée de l'effet semblait être plus courte, ce qui pourrait être causé, [entre autres], par un affaiblissement des muscles pharyngiens » (Schrey, 2017). En effet, une aggravation continue de la fonction pharyngée est dans tous les cas quand même observée (Oh, 2008).

L'article de Knuijt *et al.* (2014) met en avant l'importance de la prise en charge orthophonique pour certains patients atteints d'une maladie neuromusculaire, et ayant une dysarthrie et/ou une dysphagie. Pour une partie de ces patients souffrant de maladies évolutives, il n'est pas toujours possible de mettre en place un traitement, comme dans le cas de l'IBM. Il paraît alors indispensable de mettre en place, individuellement avec chaque patient, des compensations fonctionnelles afin de vivre au mieux avec ces troubles.

Cependant, l'article de Benveniste *et al.* (2017) nous expose les premiers résultats de l'essai RAPAMI actuellement en cours. Celui-ci cherche à évaluer l'efficacité d'un traitement, la rapamycine – un immunosuppresseur –, chez des personnes atteintes d'IBM. La phase II est achevée. Quarante-quatre personnes ont participé à cette phase. Les critères de jugement

étaient principalement basés sur la force musculaire. Les résultats sont encourageants puisque « même si le critère de jugement primitif n'est pas atteint [stabilisation de la force volontaire maximale isométrique des quadriceps], cet essai montre pour la première fois des résultats positifs et cohérents en faveur de la rapamycine » (Benveniste *et al.*, 2017). Cet essai se poursuivra notamment avec un essai multicentrique de phase III.

Parmi les travaux traitant de la dysphagie, nous pouvons citer l'article *Intérêt des immunoglobulines intraveineuses dans les dysphagies des myosites à inclusions* (Cherin *et al.*, 2001), ou encore l'article *Myosite à inclusions : le rôle de la myotomie du sphincter supérieur de l'œsophage dans le traitement de la dysphagie* (Bequignon, Lacau-Saint Guily & Perie, 2012).

2. IBM et orthophonie

Chez les patients porteurs de myosite, il existe une faiblesse des muscles oro-pharyngés ou une atteinte des muscles striés du tiers supérieur de l'œsophage (Guerne, 2003) entraînant une dysphagie aux liquides et aux solides. Lors de la réalisation du mémoire d'orthophonie susmentionné (Deschodt & Vanparys, 2014), l'examen des personnes porteuses de différents types de myosites a mis en évidence 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 ». Chez les patients atteints d'IBM, la dysphagie pouvait se manifester par une diminution de la propulsion linguale, une sensation de blocage, une nécessité de déglutitions multiples, des stases pharyngées, des fausses-routes, des reflux nasaux, un retard de déclenchement du temps pharyngé, une toux post-prandiale, un reflux gastro-œsophagien... Dans l'étude de Shibata *et al.* (2017), la réalisation de manométries pharyngo-œsophagiennes chez des patients avec IBM a mis en exergue une pression insuffisante au niveau de l'oropharynx, de l'hypopharynx et du SSO lors de la déglutition. L'étude de Murata, Kouda, Tajima & Kondo (2012) rapporte également un défaut de relaxation du SSO, des stases hypopharyngées et une élévation laryngée diminuée chez ces patients, amplifiant ainsi nettement le risque de fausses-routes.

L'atteinte de ces muscles oro-pharyngés, impliqués dans la déglutition comme dans l'articulation, peut alors également entraîner des troubles arthriques.

3. Dysarthrie

La classification des dysarthries la plus répandue actuellement et servant de référence repose sur les travaux de Darley, Aronson & Brown, publiés en 1969. Elle définit plusieurs catégories de dysarthries. Parmi celles-ci, nous retrouvons la dysarthrie flasque, dont les étiologies principales sont la myasthénie (maladie neurologique auto-immune), la dystrophie myotonique de Steinert (myopathie oculo-laryngée) et la dystrophie de Duchenne (atteinte au niveau du muscle). Les manifestations cliniques majeures en sont une paralysie et une hypotonie des effecteurs de la parole entraînant une hypernasalité, une imprécision des consonnes, une voix soufflée continue, une monotonie, une émission nasale et une inspiration audible. Compte-tenu du déficit moteur dans l'IBM, nous nous attendons à retrouver ici une dysarthrie flasque.

Nous avons étudié quatre aspects importants pour la dysarthrie : (1) la sévérité de celle-ci, (2) les principales anomalies perceptives qui permettent de la décrire, (3) les altérations motrices sous-jacentes au trouble observé, (4) la perception que le patient a de sa parole, sa plainte (Auzou, 2014, cité par Auzou, Rolland-Monnoury, Pinto & Ozsancak, 2014). Nous avons utilisé des critères d'évaluation adéquats, à l'aide de la Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD, 2006, Auzou & Rolland-Monnoury, Ortho édition), qui sera brièvement décrite dans la partie « méthode ».

4. Dysphagie

La déglutition est éminemment liée à la fonction respiratoire et à la fonction nutritionnelle. Elle se compose de trois temps. Le premier est le temps buccal, qui constitue une phase volontaire et automatique (Desport, Jésus, Fayemendy, De Rouvray & Salle, 2011). Il se caractérise par la mise en bouche, la mastication, l'insalivation, la bascule du bol alimentaire par la langue grâce à l'élévation de sa base. « Le temps pharyngé est déclenché par le contact du bol alimentaire avec les récepteurs sensitifs de l'isthme du gosier, de l'oropharynx et de la margelle laryngée » (Woisard-Bassols & Puech, 2011). La seconde étape est donc le temps pharyngé, une phase réflexe. C'est pendant celle-ci que les voies aériennes sont protégées grâce à la montée du larynx, la bascule de l'épiglotte et l'accolement des plis vocaux. La troisième étape est le temps œsophagien, également une phase réflexe ; le bol alimentaire descend vers l'estomac grâce, notamment, au péristaltisme œsophagien.

La dysphagie est le terme employé pour évoquer les troubles de la déglutition. Les symptômes de la dysphagie peuvent être une incapacité à déglutir, des douleurs à la déglutition, une hypersialorrhée, une toux, notamment post-prandiale, une sensation de blocage dans la gorge, une perte de poids, une déshydratation, une durée de repas allongée...

Il existe différents types de fausses-routes, et, de ce fait, plusieurs conséquences (Leemann, Sergi, Sahinpasic & Schnider, 2016) :

- Fausses-routes primaires : reflux par le nez, par les lèvres ;
- Fausses-routes secondaires immédiates : protection des voies aériennes non assurée, non propulsion du bolus alimentaire ;
- Fausses-routes secondaires différées : stases, reflux (troubles du péristaltisme œsophagien, troubles de l'ouverture/fermeture du SSO) ;
- Fausses-routes silencieuses : dues à une altération du nerf laryngé supérieur (branche du X), réflexe de toux non présent.

L'appréciation de la dysphagie s'effectue avant tout par une évaluation médicale. Cette dernière cherche entre autres à évaluer le risque vital et infectieux. Des examens paracliniques peuvent être réalisés, comme la nasofibroscopie ou la vidéo-radioscopie. L'orthophoniste contribue également grandement à l'évaluation de la dysphagie. Le tableau 1 ci-dessous récapitule les éléments évalués lors de l'examen clinique orthophonique. Celui-ci porte sur le temps oral, qui est observable, et alors seulement indirectement sur le temps pharyngé.

Tableau 1 : Examen orthophonique de la déglutition.

Qu'est-ce qui est évalué ?	Comment ceci est évalué ?
Posture	<ul style="list-style-type: none"> • Observation : maintien de la posture, alignement tête et tronc, installation...
Structures anatomiques au repos	<ul style="list-style-type: none"> • Observation : mâchoires, lèvres, joues, langue, palais, voile du palais, état dentaire (prothèses dentaires ?), état buccal (sécheresse buccale ?, dépôts ?), symétrie faciale, mouvements involontaires...
Motricité volontaire et tonus des organes effecteurs de la déglutition	<ul style="list-style-type: none"> • Praxies : demander de réaliser des mouvements des organes en jeu dans la déglutition sur ordre et sur imitation • Observer amplitude et force des mouvements volontaires : maintien, contre-résistance (hypotonie, hypertonie ?) • Observation des mouvements en série (diadococinésies) : observer vitesse et coordination des mouvements enchaînés
Motricité réflexe	<ul style="list-style-type: none"> • Réflexe nauséux : stimulation au niveau de la langue • Réflexe vélo-pharyngé : faire répéter a/an par exemple • Réflexes archaïques ? : ex. : réflexe de succion
Sensibilité	<ul style="list-style-type: none"> • Tactile exo- et endo-buccale : détection et discrimination : toucher différents endroits (langue, joues, lèvres) et demander au patient les sensations qualitatives et quantitatives ressenties (ex. : toucher léger, pression, piquer...) • Thermique : toucher avec du froid/chaud pour voir si le patient le perçoit
Toux	<ul style="list-style-type: none"> • Toux sur demande/spontanée : efficace, tonique ?
Déglutition salivaire	<ul style="list-style-type: none"> • Possible sur demande ? • Ascension laryngée de bonne amplitude ?
Goût	<ul style="list-style-type: none"> • Perception du goût par le patient ? (faire goûter des saveurs différentes par exemple)
Fonction respiratoire	<ul style="list-style-type: none"> • Observation : temps (long, court), bruyante, contrôle, essoufflement, maintien de l'apnée
Voix	<ul style="list-style-type: none"> • A écouter : les qualités vocales donnent des informations sur la fermeture glottique (voix mouillée ?), sur le fonctionnement du voile du palais (rhinolalie ouverte/fermée ?), TMP (quantifier l'utilisation de l'air pulmonaire dans la phonation)
Articulation	<ul style="list-style-type: none"> • A écouter : des gestes sont communs avec la déglutition (fermeture labiale, montée de l'apex, du dôme lingual...)

Qu'est-ce qui est évalué ?	Comment ceci est évalué ?
Examen fonctionnel en situation de déglutition	<ul style="list-style-type: none"> • Essais en fonction des données médicales, du bilan analytique et de la demande du médecin • Observation de la phase orale (préhension labiale, mastication, déplacement du bol alimentaire), initiation de la déglutition, déclenchement de la déglutition • Choix des consistances (liquides, semi-liquides, solides...)/des quantités • Prise des liquides • Continence labiale (bavage ?) • Ascension laryngée • Signes de dysphagie ? (Hemmages ? Toux ? Yeux larmoyants ? Voix mouillée ?) • Stases ? • Temps du repas • Quantité d'aliments ingérés

5. Objectifs du travail

Il n'existe pas d'étude ayant prouvé l'efficacité d'une prise en charge orthophonique de la dysphagie chez des patients atteints de maladies neuromusculaires progressives, notamment d'IBM. La littérature est encore plus pauvre concernant la prise en charge de la dysarthrie chez les patients atteints d'IBM. C'est pourquoi nous allons tenter d'évaluer les effets d'une rééducation orthophonique sur la dysphagie et la dysarthrie, en réalisant plusieurs évaluations cliniques auprès des patients concernés, à différents instants. Pour rappel, l'objectif principal est de rechercher une amélioration de critères simples cliniques en fonction des traitements utilisés, et les objectifs secondaires sont de définir des critères sensibles permettant de mettre en évidence une modification de la dysarthrie ou des troubles de déglutition et d'essayer de déterminer des axes thérapeutiques pour la prise en charge orthophonique.

6. Hypothèses

Compte-tenu des données de l'expérience clinique, nous espérons observer un effet bénéfique de la rééducation orthophonique sur la dysarthrie et la dysphagie des patients atteints d'IBM. La qualité de vie des patients pourrait aussi en être améliorée. Nous nous attendons également à trouver des critères plus ou moins sensibles.

Cette pathologie étant évolutive, nous pouvons néanmoins envisager que les effets, s'ils sont positifs, seront probablement limités dans le temps, ce qui nécessite des évaluations itératives.

La prise en charge, si elle est poursuivie, s'orientera potentiellement vers une compensation des troubles plutôt que vers une réhabilitation de l'articulation et de la déglutition.

Dans le mémoire de Deschodt & Vanparys (2014), le suivi des patients avec IBM montrait que les troubles s'aggravaient avec l'évolution de la maladie. Pour l'un de ces patients, une gastrostomie a notamment été indiquée.

Compte-tenu de la rareté de la pathologie, nous nous attendons à un effectif faible. Aussi, comme nous l'avons dit en introduction, en cas d'échec, nous observerons si un traitement par IgIV peut apporter un bénéfice supplémentaire.

Méthode

Afin de vérifier nos hypothèses, une évaluation clinique des troubles arthriques et de la déglutition a été effectuée avant, en cours et/ou après rééducation orthophonique chez des patients atteints d'IBM avec une plainte, soit arthrique, soit de déglutition. Ceci a été réalisé dans le cadre de soins courants. Nous avons ainsi mis en place différents temps. Les comptes-rendus des bilans orthophoniques réalisés en début de prise en charge ont été analysés. Nous avons ensuite effectué des évaluations de l'articulation, de la voix et de la déglutition à différents intervalles, allant, selon les patients, de deux à quinze mois après le début de la rééducation orthophonique, afin de rechercher si l'effet éventuellement positif de la rééducation se poursuivait dans le temps. Nous avons inclus dans nos évaluations une patiente ayant bénéficié secondairement des IgIV (échec de la prise en charge orthophonique) car notre effectif était relativement faible.

Nous avons utilisé des questionnaires d'auto-évaluation validés, un examen systématisé par un orthophoniste (BECD), mais également des tests simples utilisés par le clinicien et des tests plus spécifiques via une Évaluation Vocale Assistée par ordinateur (EVA). Ces tests ont été sélectionnés afin d'allier des mesures objectives (ex. : EVA) et subjectives (ex. : BECD) pour l'évaluation de la déglutition et de la parole. Ils permettent aussi d'obtenir des données de la part du patient avec les auto-questionnaires mais aussi de la part des professionnels grâce aux autres tests. Les tests utilisés sont répertoriés dans le tableau 2 ci-dessous. Ceux employés pour la parole et la voix sont donc : la BECD (Auzou & Rolland-Monnoury, 2006), EVA (SQ Lab), le *Speech Handicap Index* (SHI, Rinkel, Leeuw, van Reij, Aaronson & Leemans, 2008), le *Dysarthria Impact Profile* (DIP, Walshe, Peach & Miller, 2009) et le *Voice Handicap Index* (VHI, Jacobson *et al.*, 1997). Pour la déglutition, nous avons utilisé le *Sydney Swallow Questionnaire* (Wallace, Middleton & Cook, 2000) et le test au verre d'eau. Ce dernier est préconisé par Benveniste (2014) pour tester les troubles de déglutition chez les patients présentant une IBM. Nous avons également exploité les résultats obtenus au *Medical Outcome Study Short Form-36* (MOS SF-36) (Jenkinson, Coulter & Wright, 1993), qui est une échelle de qualité de vie afin de mettre en lien les potentielles évolutions au niveau de la déglutition et de la parole avec celles du bien-être et du statut fonctionnel des personnes.

Les patients ont été sélectionnés par le biais de la consultation du centre de référence maladies rares neuromusculaires du CHRU de Lille (en collaboration avec le service de médecine interne où les patients sont aussi parfois suivis).

Les évaluations réalisées par les orthophonistes libéraux ont alors été colligées et nous avons également pratiqué des évaluations standardisées spécifiques. Il s'agit donc d'une étude observationnelle, non interventionnelle, dans le cadre de soins courants. Le recueil des données cliniques prospectives a été déclaré à la CNIL (DEC16-69).

Suite au recueil des données, nous avons effectué une analyse descriptive des résultats afin d'observer d'éventuelles modifications de la dysarthrie et/ou des troubles de déglutition avant et après la rééducation orthophonique et, pour une patiente, suite aux cures d'IgIV. Nous avons ensuite essayé de recueillir des pistes concernant les axes thérapeutiques proposés pour ces patients en orthophonie.

Tableau 2 : Tests utilisés dans notre étude.

Domaine évalué	Test	Description
Parole/voix	Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD) (Auzou & Rolland-Monnoury, 2006)	Batterie évaluant : (1) sévérité de la dysarthrie ($18 \leq SI \leq 23$: dysarthrie légère ; $12 \leq SI \leq 17$: dysarthrie modérée ; $7 \leq SI \leq 11$: dysarthrie sévère ; $SI \leq 6$: dysarthrie massive avec une parole inintelligible, (2) analyse perceptive (ex. : qualité vocale, réalisation phonétique, prosodie, respiration, intelligibilité, caractère naturel de la parole), (3) analyse phonétique (permettant de cerner les phonèmes atteints, leurs fréquences et la position où les atteintes sont relevées), (4) examen moteur (analyse des organes entrant en jeu dans la production de la parole, à savoir le larynx, le voile du palais, la langue, les lèvres, les joues, les mâchoires...), (5) auto-évaluation (« consiste à recueillir le ressenti du patient par rapport à son trouble de la communication », Auzou, 2014) – VHI décrit ci-dessous –, (6) analyse acoustique (analyse des paramètres vocaux, en examinant, par exemple, le TMP)
	Évaluation Vocale Assistée par ordinateur (EVA) (SQ Lab)	Système permettant l'étude objective des paramètres de la production de la parole (ex. : hauteur, intensité de la voix, débits d'air...)
	<i>Speech Handicap Index (SHI)</i> (Rinkel, Leeuw, van Reij, Aaronson & Leemans, 2008)	Auto-questionnaire évaluant le handicap engendré par les troubles de parole Échelle de Likert Score /120 30 items 2 sous-échelles : psycho-sociale et parole
	<i>Dysarthria Impact Profile (DIP)</i> (Walshe, Peach & Miller, 2009)	Auto-questionnaire évaluant l'impact psycho-social de la dysarthrie Échelle de Likert Score /225 48 items + questions sur les préoccupations de la personne autres que celles concernant la parole et la communication

		5 catégories : (A) l'effet de la dysarthrie sur moi en tant qu'individu, (B) l'acceptation de ma dysarthrie, (C) comment je perçois la réaction des autres face à ma parole, (D) comment la dysarthrie affecte ma communication avec les autres, (E) la dysarthrie parmi l'ensemble de mes préoccupations
	<i>Voice Handicap Index (VHI)</i> (Jacobson <i>et al.</i> , 1997)	Auto-questionnaire évaluant le handicap engendré par les troubles de la voix Échelle de Likert Score /120 30 items 3 sous-échelles : émotionnelle, fonctionnelle et physique
Déglutition	Test au verre d'eau	Chronométrage du temps mis pour déglutir 100mL d'eau + relevé du nombre de gorgées, de pauses et des éventuelles fausses-routes
	<i>Sydney Swallow Questionnaire</i> (Wallace, Middleton & Cook, 2000)	Auto-questionnaire déterminant la sévérité de la dysphagie Échelle visuelle analogique (sauf pour la question 12 : cocher une proposition parmi 6) 17 items
Qualité de vie	<i>Medical Outcome Study Short Form-36</i> (Jenkinson, Coulter & Wright, 1993)	Auto-questionnaire de la qualité de vie 36 questions Échelle de Likert ou réponse oui/non Un score physique et un score mental obtenus à partir de 8 dimensions : (1) fonctionnement physique, (2) limitation physique, (3) douleur physique, (4) santé générale, (5) vitalité, (6) fonctionnement social, (7) limitation émotionnelle, (8) santé mentale

Résultats

Nous avons suivi trois patients à des stades plus ou moins avancés de la maladie. Le cas clinique n°1 bénéficiait d'une prise en charge orthophonique depuis six mois. Le cas clinique n°2 a bénéficié d'un suivi orthophonique durant quatre mois mais celui-ci a été interrompu. Enfin, le cas clinique n°3 bénéficiait d'une prise en charge orthophonique et par la suite de cures d'IgIV. Les patients n'ont pas tous passé les mêmes tests aux mêmes moments, pour des raisons purement logistiques de soins courants.

1. Cas clinique n°1 : M. B

1.1. Présentation du cas clinique et histoire de la maladie

M. B est âgé de 86 ans. Il exerçait la profession de commercial dans le domaine viticole et était très actif au niveau associatif. Le diagnostic d'IBM, à un stade assez avancé, a été confirmé en janvier 2018 à la suite d'une biopsie. La dégénérescence musculaire et les anomalies du système immunitaire ont été mises en évidence sur le prélèvement. Les premiers symptômes ressentis par le patient ont été des troubles de la déglutition, présents depuis avril 2016, soit un an et huit mois avant la pose de diagnostic d'IBM. Il a perdu de ce fait 8 kg en un an et demi. Une atteinte faciale entraîne un déficit des muscles intervenant dans la fermeture des yeux et une hypotonie labiale. Les autres symptômes sont un déficit des fléchisseurs des doigts et des quadriceps, et dans une moindre mesure, des biceps et des triceps. Le côté droit est plus déficitaire. Le déficit progressif des membres a entraîné des chutes à répétition puis une impossibilité à marcher et à écrire. Le patient se déplace désormais en fauteuil roulant. Il bénéficie d'un suivi en kinésithérapie trois fois par semaine. Aucun trouble respiratoire ni essoufflement n'est actuellement présent.

1.2. Prise en charge orthophonique

M. B bénéficie d'une prise en charge orthophonique depuis novembre 2017, à domicile, à raison d'une séance tous les quinze jours. Le bilan a mis en évidence une légère hypotonie linguale, mais antérieure à la maladie, ainsi qu'une hypotonie labiale. Au niveau des mécanismes de déglutition, il apparaissait surtout des blocages pharyngés et des fausses-routes. Pour la déglutition, les axes thérapeutiques définis ont été la facilitation de la déglutition, la diminution du risque de fausses-routes et la stabilisation des troubles. Pour ce faire, sont proposées des postures de sécurité (flexion anté-cervicale) et des manœuvres de sécurité. La réalisation de praxies bucco-linguo-faciales (en séance uniquement) est aussi entreprise ainsi que la transmission d'informations sur les aliments à risque et la proposition d'adaptation de l'alimentation. L'orthophoniste de M. B applique la réflexologie crânienne et auriculaire en ciblant, grâce à des cartographies, les zones liées à la déglutition, en particulier le pharynx et le larynx. Aucun travail sur la parole n'est réalisé en séance. Des exercices classiques d'articulation sont en revanche à effectuer quotidiennement par le patient (type répétition de phrases avec tous les types de phonèmes). L'objectif ici est plutôt l'entretien de la parole, afin d'en éviter une éventuelle dégradation.

1.3. Évolution de la parole et de la voix

Le patient a une légère hypotonie linguale qui se répercute de ce fait sur l'articulation, mais de façon minime. Ceci est antérieur à la maladie. Aucune dysarthrie n'est observée. En **avril 2018**, le patient n'a d'ailleurs pas souhaité remplir le DIP, ne se sentant pas concerné. Le VHI a en revanche été complété. Il a abouti à un score de 8/120, correspondant à un faible handicap vocal. Les difficultés énoncées étaient liées à la fatigabilité (voix imprévisible et se dégradant au cours de la journée).

1.4. Évolution de la déglutition

En **janvier 2018**, lors d'une consultation avec la neurologue de M. B, pour la pose du diagnostic, il ressortait que ses troubles de déglutition étaient très importants. Il ne pouvait plus manger en compagnie d'autres personnes, hormis son entourage proche. L'impact des troubles de déglutition sur la vie quotidienne de ce monsieur, qui a un grand besoin de liens sociaux, était conséquent. La dysphagie fait partie de ses principales préoccupations en lien avec sa maladie, juste après la perte musculaire. Les résultats du test au verre d'eau sont reportés dans le tableau 3 ci-dessous. Il n'avait plus d'appétit, ni de plaisir à manger ; cela lui demandait un effort considérable. Les adaptations de l'alimentation étaient essentiellement l'ajout de sauce, notamment pour les aliments à texture sèche. Le *Sydney Swallow Questionnaire* rempli par le patient en **avril 2018**, soit six mois après le début de la prise en charge orthophonique, montrait des difficultés similaires à celles décrites en janvier 2018 (cf. Annexe 1). Aucun problème pour la déglutition des liquides et de la salive n'était énoncé. En revanche, la déglutition des solides, principalement ceux avec des consistances importantes ou des textures à risque, représentait une véritable difficulté pour le patient. L'initiation de la déglutition était atteinte et des reflux nasaux avaient fréquemment lieu. Un déficit de transport du bol alimentaire et de vidange pharyngée était aussi présent, impliquant la nécessité de déglutitions multiples et d'expectoration du bol alimentaire pendant les temps d'alimentation. Les repas de M. B duraient entre 30 et 45 minutes. La sévérité du problème de déglutition était évaluée au maximum par le patient, avec pour conséquence une absence totale de plaisir lors des repas. Au vu de la sévérité des troubles de déglutition, si la perte de poids se poursuivait, une pose de gastrostomie serait envisagée.

Tableau 3 : Test au verre d'eau, M. B.

Test au verre d'eau	Janvier 2018 <i>(3 mois après le début de la prise en charge orthophonique)</i>
Temps (secondes)	17s
Pauses	1
Nombre de gorgées	9
Fausses-routes	0
Déglutitions à vide	Multiples

1.5. Évolution de la qualité de vie

En **avril 2018**, la MOS SF-36 faisait ressortir une limitation physique et émotionnelle maximale ainsi qu'un fonctionnement physique minimal. Le patient est en fauteuil roulant et est aidé par son épouse pour la plupart des activités de la vie quotidienne. Les atteintes physique et mentale sont importantes, avec un score pour le statut fonctionnel très faible mais un score de bien-être pourtant supérieur, comme nous pouvons le voir dans le tableau 4 ci-dessous.

Tableau 4 : MOS SF-36, M. B.

MOS SF-36	Avril 2018 <i>(6 mois après le début de la prise en charge orthophonique)</i>
Score physique	25 %
Score mental	27 %
Statut fonctionnel	9 %
Statut bien-être	45 %

Note. Plus le score est proche de 0 %, plus les difficultés sont importantes.

1.6. Synthèse de l'évolution

Tableau 5 : Synthèse évolution M. B.

M. B	Novembre 2017 <i>(début prise en charge orthophonique)</i>	Janvier 2018 <i>(après 2 mois de prise en charge orthophonique)</i>	Avril 2018 <i>(après 5 mois de prise en charge orthophonique)</i>
Parole/voix	Pas de dysarthrie	Pas de dysarthrie	Pas de dysarthrie Légères difficultés liées à la fatigabilité
Déglutition	Dysphagie aux solides Blocages pharyngés Fausses-routes Handicap important	Dysphagie aux solides Blocages pharyngés Déglutitions multiples Absence totale de plaisir lors de l'alimentation Effort très important Perte de poids Handicap important	Aggravation de la dysphagie aux solides Atteinte de l'initiation de la déglutition Reflux nasaux Absence totale de plaisir lors des repas Sévérité des troubles évaluée au maximum Handicap important
Qualité de vie			Limitation physique et émotionnelle maximale

2. Cas clinique n°2 : M. T

2.1. Présentation du cas clinique et histoire de la maladie

M. T est âgé de 66 ans. Il a présenté des troubles moteurs insidieux vers 55 ans, avec comme répercussions des difficultés à passer des positions assise à debout, à monter les escaliers ou encore la nécessité d'un rehausseur de toilettes. Des troubles de la déglutition sont aussi rapidement apparus. Une manométrie œsophagienne a permis de mettre en évidence un défaut de relaxation du SSO et un asynchronisme pharyngo-œsophagien. Une atteinte bilatérale des fléchisseurs des doigts et des quadriceps (avec amyotrophie), du releveur du poignet et du tibial antérieur gauches et un steppage à la marche sont maintenant présents, entraînant des chutes rares. On note chez ce patient des symptômes atypiques dans le cadre de l'IBM ; une atteinte axiale très sévère au niveau des abdominaux et des fléchisseurs du cou, et une atteinte faciale avec un ptosis droit et un signe de Souques. M. T pratique une activité physique (piscine hebdomadaire), effectue du renforcement musculaire, notamment au niveau des muscles intrinsèques des mains. Il effectue régulièrement des cures thermales et observe un réel bénéfice sur la motricité, la souplesse et les douleurs. Il prend des compléments alimentaires (acides aminés, spiruline, son d'avoine) qui permettent également d'atténuer ses douleurs. Il bénéficie d'un suivi en kinésithérapie à raison de deux fois par semaine.

2.2. Prise en charge orthophonique

Le patient a bénéficié d'une prise en charge orthophonique hebdomadaire de septembre à décembre 2017. En septembre 2017, le bilan mettait en évidence une hypomobilité vélaire, une hypotonie jugale gauche, une hypersensibilité thermique jugale externe et interne gauche et des stases linguales et jugales post-déglutition. Un déficit du temps pharyngé était relevé avec des blocages, une nécessité de déglutitions multiples et de prise d'eau régulière afin de faciliter le passage du bolus vers l'œsophage. Il y avait aussi une diminution de l'ascension laryngée et des fausses-routes post-prandiales se manifestant par des yeux larmoyants et une toux importante, avec une fréquence d'un repas sur deux en moyenne. Ces difficultés se présentaient surtout avec les morceaux, en particulier avec les aliments à risque, comme par exemple ceux à double texture, et plus rarement avec les liquides. L'axe thérapeutique principal était la diminution du risque de fausses-routes avec la mise en place de moyens de compensation, l'apprentissage de manœuvres de déglutition, de postures de sécurité, l'adaptation de l'environnement et l'information sur la physiologie de la déglutition et sur les aliments à risque. Aucune adaptation au niveau des textures et consistances n'a été mise en place. Des praxies bucco-linguo-faciales ont aussi été réalisées en séance, afin notamment de renforcer la fermeture vélaire et d'améliorer la propulsion et la progression du bol alimentaire. L'orthophoniste ne suit plus M. T actuellement car il n'en ressent plus le besoin, mais elle reste tout de même disponible en cas de nécessité. La prise en charge prend donc plutôt la forme d'une guidance, d'un accompagnement au besoin. M. T rapporte que les informations sur la physiologie de la déglutition et les aliments à risque l'ont énormément aidé et lui ont apporté une réelle prise de conscience de ses difficultés.

2.3. Évolution de la parole et de la voix

Aucune dysarthrie n'a été relevée lors du bilan orthophonique en **septembre 2017**. Les auto-questionnaires sur la parole remplis en **novembre 2017** et en **avril 2018** (SHI, DIP) ne mettaient pas non plus en évidence de difficultés ressenties par le patient. Le VHI rempli en avril 2018 donnait un score de 10/120, ce qui correspond à un faible impact d'un éventuel trouble vocal sur les activités quotidiennes du patient. Les quelques difficultés énoncées étaient majoritairement présentes dans le domaine émotionnel (irritation, agacement, embarras ressentis chez le patient et perçus chez son entourage). Le domaine fonctionnel illustre des difficultés plus importantes dans un environnement bruyant, ce qui engendrait un évitement de certaines situations, donc une répercussion, légère mais néanmoins présente occasionnellement, sur la vie sociale et personnelle de M. T. Enfin, le domaine physique mettait en évidence une imprévisibilité et une variation de la qualité vocale au cours de la journée, en lien avec la fatigabilité.

2.4. Évolution de la déglutition

En **septembre 2017**, le test au verre d'eau a été effectué lors d'une consultation neurologique. Ses résultats sont reportés dans le tableau 6 ci-dessous. En **novembre 2017**, soit deux mois après le début de la prise en charge orthophonique, le *Sydney Swallow Questionnaire* montrait des difficultés à déglutir pour toutes les consistances, surtout celles type aliments secs (cf. Annexe 2). Des sensations de blocages étaient présentes et des déglutitions multiples nécessaires. Les fausses-routes étaient plus importantes aux liquides. En revanche, il n'y avait a priori pas de difficultés au niveau de l'initiation de la déglutition. M. T mangeait de tout, sans adaptation. Les troubles de déglutition étaient ressentis comme un handicap présent au quotidien. En **avril 2018**, M. T évaluait la fréquence de ses fausses-routes à une à trois fois par semaine, majoritairement avec les aliments solides à risque. Il associait la survenue de ses fausses-routes à l'environnement (bruits, distractions...). Le *Sydney Swallow Questionnaire* a montré des évolutions. Le ressenti général des difficultés pour « avaler » était identique à celui éprouvé en novembre. L'auto-évaluation de la « sévérité du problème de déglutition » a cependant augmenté, ce qui impactait la qualité de vie et le plaisir pendant les repas. Les difficultés se sont accentuées pour la déglutition des aliments à risque en termes de textures (ex. : sèches) et de consistances (ex. : viande, pain), mais ont diminué pour les liquides et les aliments mous. Des difficultés étaient présentes au niveau de l'initiation de la déglutition alors qu'en novembre, il n'y en avait pas. Des reflux nasaux étaient présents occasionnellement. Il y avait par contre une diminution des difficultés de vidange buccale et pharyngée et, par conséquent, moins de sensations de blocages pharyngés.

Tableau 6 : Test au verre d'eau, M. T.

Test au verre d'eau	Septembre 2017 <i>(début de la prise en charge orthophonique)</i>
Temps (secondes)	23s
Pauses	2
Nombre de gorgées	7
Fausses-routes	0
Déglutitions à vide	Multiples

2.5. Évolution de la qualité de vie

Le MOS SF-36 a été rempli une première fois en **novembre 2017**. Comme l'illustre le tableau 7 ci-dessous, les difficultés et l'impact de la maladie portaient principalement sur le domaine physique, et peu sur le domaine mental. Malgré des scores montrant un fonctionnement physique réduit et des douleurs physiques plutôt importantes, le score en limitation physique correspondait à de faibles difficultés. Les statuts fonctionnel et bien-être étaient plutôt élevés. En **avril 2018**, on observait une baisse générale des scores, tant sur le plan physique que mental. Les catégories « statut fonctionnel » et « bien-être » étaient donc minorées ; en particulier la limitation physique, la vitalité, la limitation émotionnelle et la santé mentale. Lors des entretiens, cela se ressentait ; le patient était inquiet de l'évolution de la maladie, et cela impactait bien évidemment son moral. Le domaine « fonctionnement social » était stable, le patient continuait en effet à réaliser les mêmes activités et avait une vie sociale riche. Les douleurs physiques avaient en revanche un score plus élevé qu'au mois de novembre.

Tableau 7 : MOS SF-36, M. T.

MOS SF-36	Novembre 2017 <i>(2 mois après le début de la prise en charge orthophonique)</i>	Avril 2018 <i>(7 mois après le début de la prise en charge orthophonique et 4 mois après l'arrêt de la prise en charge orthophonique)</i>
Score physique	53 %	32 %
Score mental	87 %	40 %
Statut fonctionnel	70 %	20 %
Statut bien-être	77 %	51 %

Note. ■ = dégradation

Note. Plus le score est proche de 0 %, plus les difficultés sont importantes.

2.6. Synthèse de l'évolution

Tableau 8 : Synthèse évolution M. T.

M. T	Septembre 2017 <i>(début prise en charge orthophonique)</i>	Novembre 2017 <i>(2 mois après le début de la prise en charge orthophonique)</i>	Avril 2018 <i>(7 mois après le début de la prise en charge orthophonique et 4 mois après l'arrêt de la prise en charge orthophonique)</i>
Parole/voix	Pas de dysarthrie	Pas de dysarthrie Légères difficultés en lien avec la fatigabilité	Pas de dysarthrie Légères difficultés en lien avec la fatigabilité
Déglutition	Dysphagie plus importante aux solides Blocages pharyngés Déglutitions multiples Diminution de l'ascension laryngée Fausses-routes surtout aux liquides	Dysphagie persistant surtout aux solides Blocages pharyngés Déglutitions multiples Fausses-routes surtout aux liquides Handicap important	Aggravation de la dysphagie aux solides Moins de fausses-routes aux liquides Moins de déglutitions multiples Atteinte de l'initiation de la déglutition Reflux nasaux Augmentation de l'auto-évaluation de la sévérité des troubles Handicap important
Qualité de vie		Impact de la maladie présentes dans le domaine physique	Dégradation de la qualité de vie (domaines physique et mental)

3. Cas clinique n°3 : Mme M

3.1. Présentation du cas clinique et histoire de la maladie

Mme M est âgée de 71 ans. Les signes initiaux de la maladie ont été principalement des troubles de déglutition, mais également une fatigue, une fatigabilité à la marche et une impossibilité à se relever d'une position accroupie. Ceci l'a amenée à une consultation neurologique au CHRU de Lille en novembre 2016.

3.2. Prise en charge orthophonique

Suite à la consultation neurologique, un bilan orthophonique et une prise en charge de la déglutition ont été préconisés. La patiente présentait une plainte de dysphagie avec des sensations de blocages et de reflux. Le bilan orthophonique réalisé en **décembre 2016** a

montré une sécheresse buccale et une atteinte praxique bucco-linguale globale (mobilité et tonus). L'hypotonie était plus marquée à gauche, ce qui était cohérent avec le déficit corporel prédominant à gauche. Les essais alimentaires ont mis en évidence des troubles de déglutition pour toutes les consistances (solides comme liquides) avec une nécessité de déglutitions multiples, des stases buccales et des fausses-routes aux liquides. Le bilan concluait à un défaut de propulsion et de transport du bol alimentaire. Une prise en charge à raison de deux fois par semaine a alors été engagée. Des exercices de praxies bucco-linguo-faciales à réaliser quotidiennement par la patiente lui ont aussi été proposés. Une guidance alimentaire a été mise en place (adaptation alimentaire et environnementale, postures...). Néanmoins, il n'y a pas eu d'amélioration suffisante des troubles avec la prise en charge orthophonique seule. En effet, une dysphagie sévère persistait, c'est pourquoi des cures d'IgIV ont été introduites. Le suivi orthophonique, toujours en cours en avril 2018, était plutôt axé sur la parole, avec notamment un travail sur la respiration et le souffle.

3.3. Évolution de la parole et de la voix

En **novembre 2016**, la consultation avec la neurologue de Mme M mettait en évidence une intelligibilité préservée. En **mai 2017**, la passation d'une partie de la BECD ne montrait toujours pas d'atteinte de l'intelligibilité, mais un timbre nasonné et une prosodie monotone. Des épreuves via EVA ont été passées en mai 2017, soit en pré-cure d'IgIV et cinq mois après le début de la prise en charge orthophonique. Les mêmes épreuves ont aussi été passées juste avant la quatrième cure d'IgIV en **octobre 2017**. Comme le montre le tableau 9, le TMP était inférieur à la moyenne dans les deux cas, avec une baisse lors de la deuxième évaluation. L'intensité était variable d'une épreuve à une autre, oscillant entre des scores inférieurs, supérieurs ou inclus dans la moyenne. En octobre 2017, l'intensité était plus élevée qu'en mai 2017. La fréquence était dans la moyenne. Aucune déperdition nasale n'était mise en évidence, malgré le timbre présentant un nasonnement. En **août** et **octobre 2017** et en **avril 2018**, soit après les première, troisième et quatrième cures d'IgIV, le SHI rempli par la patiente ne montrait pas de handicap majeur de parole au quotidien (scores de 6/120, 7/120 et 11/120). Les seules difficultés relevées étaient liées à la fatigabilité de la patiente. Elle ressentait en effet parfois le besoin de faire un effort pour parler et était à bout de souffle durant la phonation. L'intelligibilité et la parole étaient variables au cours de la journée. Les mêmes observations étaient notées lors de la passation du VHI en avril 2018, avec un score de 12/120. Le score obtenu au DIP était de 207/225, équivalant également à un faible impact du trouble de la parole sur la vie quotidienne de la patiente.

Tableau 9 : EVA, Mme M.

EVA	Moyenne	Scores - mai 2017	Scores - octobre 2017
TMP (s)	15-25 s	9,8 s	7,02 s
Intensité (dB) (voix conversationnelle)	55-65 dB	36 dB	80,2 dB

3.4. Évolution de la déglutition

En **novembre 2016**, lors de la consultation avec la neurologue, la patiente exprimait une plainte de dysphagie et présentait des hémorragies fréquents. Une hypertonie du SSO a aussi été mise en évidence. Les résultats du test au verre d'eau sont reportés dans le tableau 10. Celui-ci a montré une prise en une minute et onze secondes avec vingt-six gorgées et cinq fausses-routes. Des déglutitions multiples étaient aussi nécessaires. Le même test réalisé en **mai 2017**, soit cinq mois après le début de la prise en charge orthophonique, a montré une prise en deux minutes et trente-huit secondes avec vingt-cinq gorgées, de multiples déglutitions à vide et aucune fausse-route. La prise était donc plus longue mais sans fausse-route, grâce aux adaptations mises en place avec l'orthophoniste.

Tableau 10 : Test au verre d'eau, Mme M.

Test au verre d'eau	Novembre 2016 <i>(Pré-cure IgIV et avant la prise en charge orthophonique)</i>	Mai 2017 <i>(Pré-cure IgIV et après 5 mois de prise en charge orthophonique)</i>
Temps (mn)	1mn11	2mn38
Nombre de gorgées	26	25
Fausses-routes	5	0
Déglutitions à vide	Multiples	Multiples

Le *Sydney Swallow Questionnaire* a été rempli par la patiente en **mai 2017** (cf. Annexe 3). Des difficultés de déglutition globales ont alors été mises en évidence mais celles-ci prédominaient sur les liquides et les aliments solides à risque (morceaux durs, aliments secs). La défaut de transport entraînait des stases pharyngées et donc une sensation de blocage pharyngé et une nécessité de déglutitions multiples. De nombreuses fausses-routes aux repas pour les consistances solides et liquides étaient énoncées. Un défaut d'initiation de la déglutition et des reflux nasaux étaient aussi mis en évidence. Le temps de repas et le handicap des troubles de déglutition sur la vie quotidienne de la patiente étaient importants. Le même questionnaire a été rempli après la première cure, juste avant la deuxième, en **août 2017**. On notait une amélioration au niveau de la quasi-totalité des items. Le temps de repas était réduit. L'amélioration de la déglutition était conséquente, surtout au niveau de la salive. Le handicap et la gêne générés par les troubles de déglutition étaient plus faibles mais restaient importants lors des temps de repas. En **octobre 2017**, soit après la troisième cure et avant la quatrième, la patiente relevait une nette amélioration de la déglutition aux liquides et de l'initiation de la déglutition. Il persistait néanmoins des difficultés pour la déglutition des aliments solides à risque (morceaux durs, secs, friables). Des stases pharyngées étaient toujours présentes, tout comme les déglutitions multiples. Le handicap ressenti était en revanche nettement plus faible. Lors de l'entretien avec la patiente, elle énonçait effectivement pouvoir retourner au restaurant alors qu'elle avait complètement cessé ces derniers mois en raison de ses troubles de déglutition. Le questionnaire a été rempli une dernière fois en **avril 2018**, après la quatrième cure. Une amélioration générale a une nouvelle fois été notée au niveau de la déglutition pour toutes les textures et consistances ainsi que pour la salive. Il y avait moins de difficultés de vidange buccale et pharyngée, de blocages pharyngés, de fausses-routes et de reflux nasaux. L'impact des difficultés sur la vie quotidienne et sur le

plaisir de manger en était moindre. Seule une légère hausse de score était notée au niveau des difficultés d'initiation de la déglutition. La patiente avait bien assimilé les aliments à risque et les fausses-routes survenaient quand il y avait un défaut de vigilance.

3.5. Évolution de la qualité de vie

L'échelle MOS SF-36 a été remplie par la patiente en **mai 2017**. Cette échelle illustre l'importance des répercussions de la maladie sur la qualité de vie de la patiente. Comme on peut l'observer dans le tableau 11, l'impact était présent autant sur les aspects physiques que mentaux, entraînant une limitation physique et émotionnelle évidente et une diminution de la vitalité. En **octobre 2017**, après la troisième cure d'IgIV, l'échelle faisait ressortir une amélioration sur le ressenti général, tant sur le plan physique que mental. Le bien-être, la qualité de vie et le niveau fonctionnel étaient particulièrement améliorés. Enfin, en **avril 2018**, après la quatrième cure, on remarque que l'amélioration a également été globale et constante sur les plans physique et mental. Une amélioration était par conséquent constatée au niveau des statuts fonctionnel et bien-être.

Tableau 11 : MOS SF-36, Mme M.

MOS SF-36	Mai 2017 <i>(pré-cure IgIV et après 5 mois de prise en charge orthophonique)</i>	Octobre 2017 <i>(après la 3ème cure d'IgIV et après 10 mois de prise en charge orthophonique)</i>	Avril 2018 <i>(après la 4ème cure d'IgIV et après 16 mois de prise en charge orthophonique)</i>
Score physique	21 %	35 %	42 %
Score mental	19 %	21 %	57 %
Statut fonctionnel	14 %	16 %	57 %
Statut bien-être	29 %	42 %	44 %

Note. ■ = amélioration des scores

Note. Plus le score est proche de 0 %, plus les difficultés sont importantes.

3.6. Synthèse de l'évolution

Tableau 12 : Synthèse évolution Mme M.

<u>Mme M</u>	Décembre 2016 <i>(début de la PECO)</i>	Mai 2017 <i>(après 5 mois de PECO)</i>	Août 2017 <i>(après 8 mois de PECO et après la première cure d'IgIV)</i>	Octobre 2017 <i>(après 10 mois de PECO et après la troisième cure d'IgIV)</i>	Avril 2018 <i>(après 16 mois de PECO et après la quatrième cure d'IgIV)</i>
Parole/voix		Dysarthrie légère Timbre nasonné Prosodie monotone TMP faible Légères difficultés liées à la fatigabilité Pas de handicap		Dysarthrie légère Timbre nasonné Diminution du TMP Augmentation de l'intensité Légères difficultés liées à la fatigabilité Pas de handicap	
Déglutition	Dysphagie Fausses-routes aux liquides Déglutitions multiples Défaut de propulsion Défaut de transport du bol alimentaire	Dysphagie sévère persistant Légèrement moins de fausses-routes aux liquides Blocages pharyngés Atteinte de l'initiation de la déglutition Reflux nasaux Déglutitions multiples Défaut de transport du bol Handicap important	Amélioration de la déglutition Diminution du handicap	Amélioration importante de la déglutition Dysphagie aux solides et déglutitions multiples persistant mais moindres Diminution importante du handicap	Amélioration constante de la déglutition Moins de blocages pharyngés Moins de fausses-routes Moins de reflux nasaux Diminution importante du handicap
Qualité de vie		Impact sur les domaines physique et mental		Amélioration du ressenti dans les domaines physique et mental	Amélioration constante dans les domaines physique et mental

Note. PECO = prise en charge orthophonique

Discussion

Les objectifs de notre étude étaient de rechercher une amélioration de critères simples cliniques en fonction des traitements utilisés, de définir des critères sensibles permettant de mettre en évidence une modification de la dysarthrie ou des troubles de déglutition et d'essayer de déterminer des axes thérapeutiques pour la prise en charge orthophonique de ces patients.

Chez nos trois patients, nous avons observé que les troubles de déglutition étaient, dès l'apparition des premiers signes cliniques de l'IBM, très invalidants. Ces troubles avaient des répercussions sur l'état de santé général des patients, avec par exemple, une perte de poids, et impactaient de manière importante leur vie quotidienne et sociale. Les troubles de la parole et de la voix étaient en revanche assez minimes et aucune évolution notable n'a été relevée. Une tendance est cependant ressortie ; il s'agit de la fatigabilité vocale, donnant lieu à une imprévisibilité et à une dégradation de la voix au cours de la journée. A partir des éléments recueillis dans les bilans orthophoniques et des analyses des résultats de nos évaluations, on relève pour tous les patients des blocages pharyngés et des déglutitions multiples. La présence de ces signes, associée à une dysphagie prédominant aux solides, nous indique un trouble de la vidange pharyngée. Ces observations sont concordantes avec les symptômes couramment retrouvés dans l'IBM. Ils indiquent un dysfonctionnement du muscle crico-pharyngien entraînant un défaut de relaxation du SSO et de contractions pharyngées, déjà décrits dans la première partie de ce travail. Une atteinte praxique bucco-linguale a aussi été mise en évidence, prédominant d'un côté. La prise en charge orthophonique était surtout basée sur la déglutition. Le suivi orthophonique avait alors pour axes thérapeutiques la réduction du risque de fausses-routes par l'information sur les différents types d'aliments et sur la physiologie de la déglutition, mais également par la proposition d'adaptations alimentaires, posturales et environnementales. Des manœuvres de déglutition étaient aussi proposées dans tous les cas ainsi que des praxies bucco-linguo-faciales. Les patients n'ont pas tous été soumis aux mêmes tests. Cela dit, à partir des éléments recueillis, nous avons observé des résultats assez hétérogènes. Pour tous les patients, la guidance alimentaire est apparue indispensable mais l'amélioration des troubles de la déglutition n'était pas toujours présente dans le cas d'une prise en charge orthophonique seule. Chez la patiente bénéficiant de cures d'IgIV, l'évolution des troubles et de la qualité de vie était en revanche évidente et très positive. Le handicap ressenti était en baisse constante et le plaisir de manger retrouvé au fur et à mesure. Cependant, le bénéfice de chaque cure a une durée limitée d'environ cinq semaines d'après Mme M. Quand les effets s'atténuent, les troubles de la déglutition s'intensifient de nouveau avec des fausses-routes plus fréquentes et ainsi la nécessité d'une vigilance accrue. Le tableau 13 suivant reprend l'évolution du ressenti des troubles de la déglutition à partir du *Sydney Swallow Questionnaire* avant-après la prise en charge orthophonique et pour Mme M, avant-après les cures d'IgIV.

Tableau 13 : Évolution des résultats des trois patients au *Sydney Swallow Questionnaire* en fonction des traitements.

<i>Sydney Swallow Questionnaire</i>	+/- Avant/début de PECO	+/- Après PECO		Avant IgIV	Après IgIV
M. B	990/1700 (6 mois de PECO)	x		x	x
M. T	634/1700 (2 mois de PECO)	785/1700 (PECO de 3 mois ½, arrêtée depuis 4 mois)		x	x
Mme M	1429/1700 (5 mois de PECO)	1179/1700 (après 8 mois de PECO et après 1ère IgIV)		1429/1700 (5 mois de PECO, pré-cure IgIV)	478/1700 (après la 4ème cure d'IgIV)

Note. PECO = prise en charge orthophonique

Note. IgIV = immunoglobulines intraveineuses

Note. Plus le score est élevé, plus les difficultés ressenties sont importantes.

Au vu du faible nombre de patients dans notre étude, il est difficile de dégager des généralités. Cependant, l'amélioration de la qualité de vie semble liée à l'amélioration des troubles de la déglutition. Nos résultats suggèrent aussi que la prise en charge orthophonique et les cures d'IgIV sont complémentaires. Cela laisse donc supposer que la somme des deux traitements permet d'obtenir, au moins à court terme, un bénéfice clinique sur les troubles de la déglutition et la qualité de vie supérieur à une prise en charge orthophonique seule, qui sera limitée par l'évolution inéluctable de la maladie.

Nous pouvons aussi nous interroger sur la sensibilité au changement des tests utilisés dans notre étude. « Un instrument est dit sensible au changement s'il est capable de mesurer avec précision les variations en plus ou en moins, du phénomène mesuré » (Fermanian, 2005). Les tests ciblant la dysarthrie ne nous intéresseront pas car les patients de notre étude ne sont pas ou peu concernés et aucune évolution n'a de ce fait été observée. En revanche, le *Sydney Swallow Questionnaire* et le MOS SF-36 ont montré des changements notables et concordants avec l'évolution de la maladie avec ou sans traitement par IgIV, comme énoncé précédemment (amélioration de la déglutition semblant en lien avec la hausse de la qualité de vie). Le rapport de sensibilité au changement se mesure à partir de la « différence des scores chez les patients améliorés ou aggravés [et de la] variabilité des scores chez les patients stables » (Bonniaud, Guyatt, Bonniaud, Pérennou, Parratte, 2006). Il n'est ici pas calculable au vu du faible nombre de patients. Nous pouvons alors seulement énoncer que ces deux auto-questionnaires semblent sensibles au changement.

Nous pouvons donc confirmer nos hypothèses, étant donné que nous avons observé un effet bénéfique de la prise en charge orthophonique sur la dysphagie des patients atteints

d'IBM. Le bénéfice sur la parole et la voix n'est en revanche pas exploitable en raison de la quasi-absence de troubles initiaux. La qualité de vie des patients en a été améliorée, comme supposé également. Ces propos sont cependant à nuancer puisque la rééducation semble indispensable, mais non suffisante.

1. Implications pratiques : généralités pour la prise en charge orthophonique

Suite à la prise de contact avec les orthophonistes des patients atteints d'IBM, le constat était qu'ils se sentaient démunis car il n'y a que très peu d'informations dans la littérature scientifique sur cette maladie, notamment dans le domaine orthophonique. Les patients avaient également ce ressenti. En effet, ils ont chacun eu des difficultés pour trouver un professionnel acceptant de les prendre en charge. A cela s'ajoutait le parcours sinueux pour arriver au diagnostic d'IBM au vu de sa rareté, entraînant une méconnaissance de cette maladie par les professionnels de santé.

La prise en charge orthophonique, incluant notamment une guidance alimentaire, apparaît pourtant indispensable pour ces patients. Même si les patients suivis étaient à des stades différents de la maladie, et que chaque cas est singulier, nous avons observé des similitudes au sein du suivi orthophonique.

Pour la parole, les troubles sont globalement assez légers. Une prise en charge pour cela n'apparaît pas toujours nécessaire. Quand le cas se présente, la réalisation d'exercices pratiques ciblant les organes effecteurs de la parole et d'exercices classiques d'articulation semble indiquée.

Concernant la déglutition, sa facilitation pour pallier le déficit de transport du bol alimentaire et la réduction du risque de fausses-routes sont les axes principaux. La guidance alimentaire précoce semble être la première étape primordiale. Elle permet une compréhension de la physiologie de la déglutition, ainsi qu'une connaissance des aliments à risque et des bonnes attitudes à adopter lors des repas, afin de garantir la sécurité alimentaire. Certains patients auront seulement besoin de cette phase-là et le suivi n'aura pas lieu de se poursuivre de manière régulière. Cependant, il semble important que l'orthophoniste reste disponible pour le patient à la moindre demande. La fréquence du suivi dépend donc de chaque cas. L'article de Oh *et al.* (2008) traitant de la dysphagie dans l'IBM énumère les éléments intégrés dans la prise en charge de la déglutition chez ces patients. Ils sont globalement identiques à ceux relevés dans le suivi des patients de notre étude. Ils se composent d'une adaptation de l'alimentation avec notamment une éviction des aliments à risque, type gros morceaux, double texture, texture sèche ou dispersible ou encore nécessitant un effort de mastication. L'eau gazeuse est préférée dans le but d'accroître les sensations lors de la déglutition des liquides et donc de diminuer le risque de fausses-routes. Une réduction de la taille des bouchées et une lubrification des aliments solides par l'ajout de sauce afin de favoriser le passage du bol alimentaire dans le pharynx peuvent aussi être conseillées. L'apprentissage de postures de sécurité (flexion antérieure cervicale) et de manœuvres de déglutition, comme la déglutition supra-glottique ou la manœuvre de Mendelsohn est aussi proposé. Cette dernière manœuvre est particulièrement conseillée car elle permet une

ascension laryngée et une durée d'ouverture du SSO prolongées (Puech & Woisard, 1998). En effet, nous avons évoqué le dysfonctionnement du SSO chez les personnes atteintes d'IBM. Lorsque ce mécanisme est atteint, Puech et Woisard (1998) conseillent, en termes d'exercices fonctionnels, la pratique de cette manœuvre de Mendelsohn. Les exercices analytiques proposés sont basés sur le travail de la musculature laryngée extrinsèque et le travail pharyngé. Pour ce dernier, elles suggèrent la réalisation des exercices suivants : des déglutitions langue tirée, le bâillement, les mobilisations laryngées par des exercices phonatoires de sirènes ou de « production d'air bruyante comme pour faire de la buée » par exemple. Pour agir sur la musculature extrinsèque du larynx, elles proposent d'effectuer des productions phonatoires, des mobilisations linguales ou encore des mises en tension de la musculature avec par exemple des exercices de contre-résistance de la mandibule, d'imitation de la mimique du dégoût ou des bâillements mondains. Il semble important de travailler dans des conditions fonctionnelles, en situation de repas par exemple, et également en analytique.

Une autre piste que nous pouvons évoquer est basée sur une étude de Shaker *et al.* publiée en 2002. Celle-ci intègre des personnes atteintes de diverses pathologies entraînant une dysphagie due à un défaut de relaxation du SSO. Y est décrit un protocole impliquant des mouvements cervicaux à réaliser trois fois par jour pendant six semaines. Un orthophoniste a participé à cette étude en expliquant les exercices et en observant les personnes. Les résultats ont été très positifs. En effet, « une augmentation significative du diamètre antéropostérieur du SSO » (Shaker *et al.*, 2002), une ascension laryngée de plus grande amplitude « ainsi qu'une amélioration significative des résultats fonctionnels de la déglutition » (Shaker *et al.*, 2002) ont été démontrées. La vidange pharyngée en a alors été améliorée, diminuant ainsi les blocages pharyngés et la nécessité de déglutitions multiples.

Une adaptation de l'environnement des repas est aussi nécessaire, impliquant le calme et la réduction maximale de distractions (ex. : couper la télévision, la radio, ne pas téléphoner...). Il est conseillé aux personnes de prendre le temps qui leur est nécessaire et de focaliser complètement leur attention sur le repas. A cela s'ajoutent dans les prises en charge la réalisation de praxies bucco-linguo-faciales classiques pour essayer d'améliorer l'hypomobilité et l'hypotonie retrouvées au niveau buccal et également la propulsion du bol alimentaire.

2. Limites de l'étude

La principale limite de notre étude est le faible nombre de participants. L'IBM est en effet une maladie rare, il existe donc peu de patients atteints de celle-ci. De plus, en raison de la méconnaissance de la maladie déjà évoquée, nous pouvons supposer que certains patients ne sont pas diagnostiqués et donc non dirigés, ici, vers la consultation du centre de référence maladies rares neuromusculaires du CHRU de Lille.

La deuxième limite que nous pouvons relever est l'absence d'uniformité des évaluations effectuées auprès des patients. Effectivement, en raison des contraintes temporelles et logistiques, tous les patients n'ont pas pu bénéficier d'évaluations avant et après rééducation orthophonique, comme prévu initialement dans notre méthodologie.

Enfin, un intérêt de notre étude qui en est également une de ses limites, est la faible quantité de travaux sur l'IBM. Nous ne pouvons donc pas réellement comparer nos résultats à d'autres études effectuées sur cette maladie.

3. Futures pistes de recherches

Ce mémoire fait partie des rares travaux sur l'IBM dans le domaine de l'orthophonie. Il semble important, pour les patients et les professionnels, de poursuivre les études à ce sujet, pour les raisons énoncées précédemment. Nous avons obtenu des éléments intéressants mais nous n'avons pas pu, de toute évidence, avoir une vision à long terme de l'évolution des troubles de la parole et de la déglutition chez ces patients. Il serait donc pertinent de suivre des patients bénéficiant d'une prise en charge orthophonique et de cures d'IgIV sur le long terme, afin de voir si l'évolution très positive observée chez Mme M. se retrouve chez ces personnes et si elle se poursuit dans le temps. Une comparaison avec des patients bénéficiant uniquement d'un suivi orthophonique sur du plus long terme également pourrait aussi être envisageable.

Conclusion

Les objectifs de notre étude étaient d'observer et de mettre en lien l'évolution des troubles de la parole et de la déglutition chez des patients atteints d'IBM avec les traitements dont ils bénéficiaient. Nous souhaitions également définir des critères sensibles permettant de mettre en évidence une modification de la dysarthrie ou des troubles de déglutition. Enfin, nous avons pour objectif d'en faire ressortir des généralités concernant les axes thérapeutiques orthophoniques pour ces patients, dans le but de fournir aux professionnels d'éventuelles pistes de prise en charge. Pour ce faire, nous avons intégré à notre étude trois patients. Deux patients ont bénéficié d'une prise en charge orthophonique seule, et une patiente de cures par IgIV en plus. Nous avons analysé le compte-rendu de leur bilan orthophonique initial et avons pris contact avec leur orthophoniste afin de connaître, entre autres, le contenu de leur suivi. Nous leur avons ensuite administré des évaluations ciblant la parole et la déglutition à différents moments de leur prise en charge. Celles-ci se composaient, pour la parole et la voix, de la BECD, d'EVA et des auto-questionnaires SHI, DIP et VHI. Pour la déglutition, nous avons utilisé le test au verre d'eau et l'auto-questionnaire *Sydney Swallow Questionnaire*. En outre, nous avons souhaité connaître leur ressenti sur leur qualité de vie, à l'aide de l'auto-questionnaire MOS SF-36.

Les résultats ont montré que les troubles de la voix et de la parole étaient légers et non handicapants pour les patients suivis. Concernant la déglutition, cette étude a permis de montrer que la prise en charge orthophonique apparaissait indispensable pour ces patients. Celle-ci permettait en effet une meilleure compréhension de leurs troubles, ainsi qu'une gestion adaptée et sécuritaire de leurs repas. Malgré cela, le suivi orthophonique seul ne semblait pas suffisant pour l'obtention d'une réelle amélioration des troubles de la déglutition. Seule la patiente bénéficiant de cures par IgIV a montré une réduction plutôt conséquente des troubles. La prise en charge orthophonique apparaît donc nécessaire mais non suffisante, compte tenu de l'évolution inéluctable de la maladie. Nous avons également pu observer que l'amélioration de la qualité de vie semblait en partie liée à la réduction des troubles de la déglutition.

L'intérêt principal de cette étude est l'enrichissement de données dans le domaine orthophonique au sujet de l'IBM, pour les patients et les professionnels. Nous souhaitons diffuser la connaissance de cette pathologie auprès des orthophonistes et nous espérons qu'elle engendrera de futurs travaux.

Bibliographie

- AUZOU, P., ROLLAND-MONNOURY, V. (2006). *BECD : Batterie d'évaluation clinique de la dysarthrie*. Ortho éditions.
- AUZOU, P. (2014). *Définition et classifications des dysarthries*. Dans AUZOU, P., ROLLAND-MONNOURY, V., PINTO, S., OZSANCAK, C. (2007). *Les dysarthries*. (p.308-323). Louvain-la-Neuve : De Boeck Solal.
- AUZOU, P. (2014). *Les objectifs du bilan clinique de la dysarthrie*. Dans AUZOU, P., ROLLAND-MONNOURY, V., PINTO, S., OZSANCAK, C. (2007). *Les dysarthries*. (p.189-195). Louvain-la-Neuve : De Boeck Solal.
- BENVENISTE, O. (2014). La myosite à inclusions. *La revue de médecine interne*, 35, 472-479.
- BENVENISTE, O. (2014). Le muscle inflammatoire. *La revue de médecine interne*, 35, 411-412.
- BENVENISTE, O., HOGREL, J. Y., ANNOUSSAMY, M., RIGOLET, A., HERVIER, B., CARLIER, P., & ALLENBACH, Y. (2017). Premiers résultats prometteurs de l'essai rapamycine versus placebo pour le traitement de la myosite à inclusions (RAPAMI). *La Revue de Médecine Interne*, 38, A73.
- BEQUIGNON, E., LACAU-SAINT GUILY, J., PERIE, S. (2012). Myosite à inclusions : le rôle de la myotomie du sphincter supérieur de l'œsophage dans le traitement de la dysphagie. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 129(4), A20-A21.
- BONNIAUD, V., GUYATT, G., BONNIAUD, P., PERENNOU, D., & PARRATTE, B. (2006). Choisir un questionnaire de qualité de vie. *La Presse Médicale*, 35(2), 281-286.
- CHERIN, P. (2011). Myosites. *EMC (Elsevier Masson SAS), Traité de Médecine Akos*, 5-0290.
- CHERIN, P., PELLETIER, S., TEIWEIRA, A., LAFORET, P., SIMON, A., HERSON, S., EYMARD, B. (2001). Intérêt des immunoglobulines intraveineuses dans les dysphagies des myosites à inclusions. *La Revue de médecine interne*, 22, 63.
- DARLEY, F.L., ARONSON, A.E., BROWN, J.R. (1969). Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. *Journal of speech and hearing research*, 12(3), 462-496.
- DESCHODT, L., VANPARYS, J. (2014). Rôle de l'orthophoniste dans la prévention et la prise en charge des troubles de déglutition chez les patients présentant une « myosite » (Mémoire de fin d'étude d'orthophonie). Université de Lille II.
- DESPOINT, J. C., JESUS, P., FAYEMENDY, P., DE ROUVRAY, C., SALLE, J. Y. (2011). Évaluation et prise en charge des troubles de la déglutition. *Nutrition clinique et métabolisme*, 25(4), 247-254
- DIMITRI, D. (2009). Myopathies inflammatoires : diagnostic et classifications. *La presse médicale*, 38(7), 1141-1163.

- EYMARD, B. (2003). Polymyosite, dermatomyosite, myosite à inclusions, aspects nosologiques : Les myosites primitives. *La Presse médicale*, 32(35), 1656-1667.
- FERMANIAN, J. (2005). Validation des échelles d'évaluation en médecine physique et de réadaptation : comment apprécier correctement leurs qualités psychométriques. In *Annales de réadaptation et de médecine physique*, 48(6), 281-287. Elsevier Masson.
- GREENBERG, S. (2012). Myosite à inclusions. Repéré à http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=611
- GUERNE, P. A. (2008). Myosites : données actuelles sur la classification, le diagnostic et le traitement. *Revue médicale suisse*, (149), 718-727.
- JACOBSON, B. H., JOHNSON, A., GRYWALSKI, C., SILBERGLEIT, A., JACOBSON, G., BENNINGER, M. S., NEWMAN, C. W. (1997). *The voice handicap index (VHI) : development and validation*. American Journal of Speech-Language Pathology, 6(3), 66-70
- JENKINSON, C., COULTER, A., WRIGHT, L. (1993). *Short form 36 (SF36) health survey questionnaire : normative data for adults of working age*. Bmj, 306(6890), 1437-1440
- JONES, K., PITCEATHLY, R.D.S, ROSE, M.R., MCGOWAN, S., HILL, M., BADRISING, U.A., HUGHES, T. (2016). Interventions for dysphagia in long-term, progressive muscle disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, Issue 2.
- KNUIJT, S., KALF, J., DE SWART, B., DROST, G., HENDRICKS, H., GEURTS, A., VAN ENGELLEN, B. (2014). Dysarthria and dysphagia are highly prevalent among various types of neuromuscular diseases. *Disability and Rehabilitation*, 36(15), 1285-1289.
- LEEMANN, B., SERGI, S., SAHINPASIC, L., SCHNIDER, A. (2016). Détection et prise en charge d'un trouble de déglutition neurologique. *Revue médicale suisse*, 12(508), 467-71.
- MURATA, K.Y., KOUDA, F., TAJIMA, F., KONDO, T. (2012). A dysphagia study in patients with sporadic inclusion body myositis (s-IBM). *Neurological Sciences*, 33(4), 765-770.
- OATES, J. (2014). Treatment of dysphonia in older people : the role of the speech therapist. *Current Opinion in Otolaryngology & Head & Neck Surgery*, 22(6), 477-486.
- OH, T. H., BRUMFIELD, K. A., HOSKIN, T. L., KASPERBAUER, J. L., BASFORD, J. R. (2008). Dysphagia in inclusion body myositis: clinical features, management, and clinical outcome. *American journal of physical medicine & rehabilitation*, 87(11), 883-889.
- ORPHANET. (2012). *A propos des maladies rares*. Repéré à <http://www.orphanet-france.fr/national/FR-FR/index/a-propos-des-maladies-rares/>
- PENG, A., KOFFMAN, B.M., MALLEY, J.D, DALAKAS, M.C. (2000). Disease progression in sporadic inclusion body myositis : Observations in 78 patients. *Neurology*, 55(2), 296-298.
- PUECH, M., WOISARD, V. (1998). *Réhabilitation des troubles de la déglutition chez l'adulte*. Isbergues, France : Ortho Édition.
- RINKEL, R. N., LEEUW, I. M., VAN REIJ, E. J., AARONNSON, N. K., LEEMANS, C. R. (2008). *Speech Handicap Index in patients with oral and pharyngeal cancer : better understanding of patients' complaints*. Head & neck, 30(7), 868-874.

- SHAKER, R., EASTERLING, C., KERN, M., NITSCHKE, T., MASSEY, B., DANIELS, S., GRANDE, B., KAZANDJIAN, M., DIKEMAN, K. (2002). Rehabilitation of swallowing by exercise in tube-fed patients with pharyngeal dysphagia secondary to abnormal UES opening. *Gastroenterology*, 122(5), 1314-1321.
- SHIBATA, S., IZUMI, R., HARA, T., OHSHIMA, R., NAKAMURA, N., SUZUKI, N., KATO, K., KATORI, Y., TATEYAMA, M., KURODA, H., AOKI, M. (2017). Five-year history of dysphagia as a sole initial symptom in inclusion body myositis. *Journal of the Neurological Sciences*, 381, 325-327.
- SCHREY, A., AIRAS, L., JOKELA, M., PULKKINEN, J. (2017). Botulinum toxin alleviates dysphagia of patients with inclusion body myositis. *Journal of the neurological sciences*, 380, 142-147.
- TOURNADRE, A. (2014). Prise en charge thérapeutique des polymyosites, dermatomyosites, myosites de chevauchement et myopathies nécrosantes auto-immunes. *La Revue de médecine interne*, 35, 466-471.
- WALSHE, M., PEACH, R. K., MILLER, N. (2009). *Dysarthria impact profile : development of a scale to measure psychosocial effects*. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 44(5), 693-715
- WALLACE, K. L., MIDDLETON, S., COOK, I. J. (2000). Development and validation of a self-report symptom inventory to assess the severity of oral-pharyngeal dysphagia. *Gastroenterology*, 118(4), 678-687.
- WOISARD-BASSOLS, V., PUECH, M. (2011). *La réhabilitation de la déglutition chez l'adulte : le point sur la prise en charge fonctionnelle*. Groupe de Boeck.

Liste des annexes

Annexe n°1 : *Sydney Swallow Questionnaire* : M. B.

Annexe n°2 : *Sydney Swallow Questionnaire* : M. T.

Annexe n°3 : *Sydney Swallow Questionnaire* : Mme M.