

DEPARTEMENT ORTHOPHONIE  
FACULTE DE MEDECINE  
Pôle Formation  
59045 LILLE CEDEX  
Tél : 03 20 62 76 18  
*departement-orthophonie@univ-lille.fr*



Université  
de Lille



# MEMOIRE

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

**Lennie RACAULT**

qui sera soutenu publiquement en juin 2022

**Elaboration d'un protocole d'autostimulation  
active et fonctionnelle  
de la parole et de la déglutition  
pour les patients atteints d'une SLA de forme bulbaire  
au stade léger à modéré**

MEMOIRE dirigé par

**Véronique DANEL BRUNAUD**, Praticien hospitalier neurologue, CHU LILLE, Clinique de  
Neurologie, Centre SLA-MNM Hôpital Roger Salengro, LILLE

**Olivier FOULON**, Orthophoniste, Centre Hospitalier de Saint-Brieuc, CRC SLA, SAINT-BRIEUC

Lille – 2022

---

« L'intelligence, c'est la capacité de s'adapter au changement. »  
Stephen Hawking

---

## Remerciements

Je tiens à remercier toutes les personnes qui m'ont permis de mener à bien ce projet qui marque l'aboutissement de mes études d'orthophonie.

Je souhaite tout d'abord remercier mes deux directeurs de mémoire, Monsieur FOULON et le Docteur DANIEL BRUNAUD, pour leur supervision, leurs conseils et leur disponibilité tout au long de la réalisation de ce mémoire.

Merci également à Madame BEVEN LE GUERCH pour l'intérêt porté à ce mémoire et pour ses lectures attentives.

Je remercie tous les maîtres de stage qui m'ont accueillie durant ces cinq années d'études et qui ont contribué, avec bienveillance et passion, à ma formation théorique et clinique.

Merci à mes amies de promotion et futures collègues Adeline, Anatoline, Clémence, Justine et Méline pour ces moments précieux partagés durant ces cinq années d'études. J'accorde une pensée particulière à Modana, sans qui ma vie lilloise n'aurait pas été aussi belle.

Je tiens à remercier chaleureusement Laura, ma meilleure amie, pour ses encouragements et son soutien sans failles depuis toutes ces années.

Un grand merci à ma famille pour son amour et son soutien indéfectible. J'adresse particulièrement ma reconnaissance envers ma maman, sans qui cette aventure n'aurait jamais eu lieu. Enfin, merci à Mickaël, mon conjoint, pour sa présence au quotidien, son soutien inconditionnel, sa patience et son optimisme à toute épreuve. Merci à eux d'avoir cru en moi et d'avoir fait de moi la femme épanouie que je suis aujourd'hui.

---

## Résumé

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative grave se traduisant par une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire. La présentation bulbaire provoque une dégénérescence des motoneurons bulbaires, à l'origine d'une dysarthrie, dysphonie et dysphagie.

Au stade léger à modéré, la prise en soin orthophonique a pour objectifs de maintenir une communication verbale compréhensible et une déglutition fonctionnelle. Cependant, nous constatons que l'accompagnement de ces patients peut paraître complexe pour les orthophonistes car la pathologie est incurable et a une évolution rapide pour une maladie neurodégénérative.

Ce présent mémoire a pour objectif l'élaboration d'un protocole d'autostimulation active et fonctionnelle de la parole et de la déglutition pour ces patients. Pour ce faire, nous avons recensé toutes les recommandations issues de la littérature scientifique et nous avons établi un état des lieux des pratiques auprès des orthophonistes à l'aide d'un questionnaire. L'intérêt de ce protocole est donc d'apporter de manière concrète un support complémentaire à l'orthophoniste ainsi qu'à son patient.

## Mots-clés

SLA, parole, déglutition, maintien, autostimulation.

## Abstract :

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a serious neurodegenerative pathology resulting in progressive paralysis of the muscles involved in voluntary motor skills. Bulbar presentation causes degeneration of bulbar motor neurons, resulting in dysarthria, dysphonia and dysphagia.

In the mild to moderate stage, speech therapy aims to maintain comprehensible verbal communication and functional swallowing. However, we note that the support of these patients can seem complex for speech therapists, because this pathology is incurable and has a rapidly evolution for a neurodegenerative pathology.

The objective of this thesis is to develop a protocol for active and functional self-stimulation of speech and swallowing for these patients. In order to do so, we have listed all the recommendations from the scientific literature and we have established an inventory of practices among speech therapists using a survey. The interest of this protocol is therefore to bring in a concrete way a complementary support to the speech therapist as well as to his patient.

## Keywords :

ALS, speech, swallowing, maintenance, self-stimulation.

---

# Table des matières

<b>Introduction.....</b>	<b>1</b>
<b>Contexte théorique, buts et objectifs.....</b>	<b>2</b>
1. Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA).....	2
1.1. Définition et généralités.....	2
1.2. Mécanismes de la SLA.....	2
1.3. Manifestations de la SLA.....	3
1.4. Le diagnostic.....	3
2. Prise en soin orthophonique de la SLA bulbaire au stade léger à modéré.....	3
2.1. Recommandations de bonne pratique.....	4
2.2. Rôle du Centre SLA.....	4
2.3. Axes de prise en soin de la parole.....	5
2.3.1. Profil clinique des dysarthries dans la SLA.....	5
2.3.2. La place des praxies.....	5
2.3.3. Les exercices conseillés.....	6
2.3.4. Les compensations.....	6
2.4. Axes de prise en soin de la déglutition.....	6
2.4.1. Profil clinique des dysphagies dans la SLA.....	7
2.4.2. Les exercices conseillés.....	7
2.4.3. Les compensations.....	7
3. Les apports de l'autostimulation.....	8
3.1. Education Thérapeutique du Patient (ETP).....	8
3.2. Besoins des patients atteints de SLA.....	9
3.3. Prise en soin active.....	10
3.4. Prise en soin fonctionnelle.....	10
4. Buts et objectifs.....	11
<b>Méthodologie.....</b>	<b>11</b>
1. Population ciblée.....	11
2. Rapide état des lieux des pratiques.....	11
3. Lien avec le contexte théorique.....	11
4. Pré-test.....	12
<b>Résultats : élaboration du protocole.....</b>	<b>12</b>
1. Résultats de l'état des lieux des pratiques.....	12
2. Choix de la mise en page et du format.....	12
3. Choix du contenu.....	13
3.1. Page de garde.....	13
3.2. Auto-effleurages.....	14
3.3. Relaxation.....	15
3.4. ETP.....	17
3.5. Exercices actifs.....	18
3.6. Déglutition : quelques conseils.....	20
3.7. Page de fin.....	21
4. Fréquence et durée.....	22
<b>Discussion.....</b>	<b>22</b>
1. Limites et difficultés rencontrées.....	22
1.1. L'errance diagnostique.....	22
1.1.1. Méconnaissance de la pathologie.....	22
1.1.2. Délais d'attente.....	23
1.1.3. Liée à la COVID-19.....	23
1.2. Limites de la population : l'association SLA/DFT.....	24

---

2. Perspectives : proposition de poursuite du Mémoire.....	24
3. Intérêt pour l'orthophonie.....	25
<b>Conclusion.....</b>	<b>25</b>
<b>Bibliographie.....</b>	<b>27</b>
<b>Liste des annexes.....</b>	<b>32</b>
Annexe n°1 : Diagramme illustrant la prolongation de la survie (FILSAN).....	32
Annexe n°2 : Illustration du modèle biopsychosocial comprenant des influences biologiques, psychologiques et sociologiques, issu du manuel The biopsychosocial model and chiropractic, d'Eubanks et al. (2017).....	32
Annexe n°3 : Questionnaire d'état des lieux des pratiques à destination des orthophonistes.....	32
Annexe n°4 : Protocole d'autostimulation de la parole et de la déglutition pour les patients atteints d'une SLA de forme bulbaire au stade léger à modéré.....	32
Annexe n°5 : Formulaire d'information.....	32
Annexe n°6 : Echelle de Norris.....	32

# Introduction

Selon l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM), la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative grave provoquant une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire. Il n'existe à ce jour aucun traitement curatif. Ainsi, la prise en soin de cette pathologie est pluridisciplinaire (à travers un réseau de centres de référence) et symptomatique.

La place de l'orthophoniste auprès des patients atteints de SLA de forme bulbaire est évidente, étant donné les conséquences fonctionnelles engendrées par la maladie. En effet, ces patients souffrent plus ou moins progressivement d'une dysphagie, d'une dysarthrie, d'une dysphonie ainsi que d'une dyspnée et d'une orthopnée (Lévêque, 2012).

Dans la SLA de forme bulbaire, qui nous intéressera davantage dans cet exposé, on observe une atteinte labio-glosso-pharyngée associée à une parésie du voile du palais et de la langue entraînant des troubles de la parole et de la déglutition. De ce fait, au stade léger de la maladie, la prise en soin orthophonique a notamment pour objectifs de maintenir une communication verbale compréhensible et une déglutition fonctionnelle (Sancho & Boisson, 2006).

Par ailleurs, cette pathologie fait l'objet de nombreux travaux dans le domaine de la recherche scientifique. Ainsi, les données actuelles à propos des troubles de la déglutition et de la parole font état de l'intérêt d'une prise en charge précoce chez les patients atteints de SLA bulbaire (Andersen et al., 2007 ; Blatzheim, 2009).

D'après la Haute Autorité de Santé (HAS), l'Education Thérapeutique du Patient (ETP) a pour vocation d'aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences nécessaires à la prise en soin de leur maladie. « L'autonomie constitue le fondement des devoirs éthiques et la raison première du respect dû aux personnes humaines » (Mattei, 2008, p.1) . Ainsi, tout soignant doit placer la personne soignée au coeur du combat qui la concerne et respecter son autonomie.

Compte tenu des recommandations en matière de fréquence des séances (allant de deux (Lévêque, 2006) à quatre séances hebdomadaires (Guillard & Fénelon, 1991) selon le handicap et la fatigabilité du patient), étant donné l'investissement fréquent des patients dans leur prise en soin (Lévêque, 2012), ainsi que le manque d'outils dans la pratique orthophonique et compte tenu des recommandations en matière d'ETP, c'est donc tout naturellement que le projet de la création d'un protocole d'autostimulation a émergé.

Dans un premier temps, nous traiterons des éléments théoriques en lien avec notre étude, à savoir la SLA et sa prise en soin orthophonique ainsi que l'intérêt de l'autostimulation chez ces patients. Nous aborderons ensuite les buts et hypothèses de notre projet puis la méthodologie choisie pour l'élaboration du protocole. Nous exposerons finalement nos résultats, dont nous discuterons et enfin, nous conclurons.

# Contexte théorique, buts et objectifs

## 1. Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)

### 1.1. Définition et généralités

La SLA, décrite par le neurologue JM. Charcot en 1865, est une pathologie neurodégénérative atteignant les motoneurons. La dégénérescence de ces neurones moteurs provoque une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire. Le handicap majeur est lié aux troubles de la parole, de la déglutition et à l'insuffisance respiratoire. Notons toutefois que cette maladie ne provoque pas de troubles sensitifs ni sensoriels, et n'affecte pas le système nerveux végétatif (FILSLAN, 2017).

Selon les chiffres de l'ARSLA, l'espérance de vie des patients est en moyenne de trois à cinq ans. Il s'agit de la maladie rare la plus fréquente, avec une incidence annuelle de 2,5 cas pour 100 000 habitants. Notons que 150 000 personnes vivent avec cette maladie dans le monde, dont 6000 en France. La SLA présente une légère prépondérance masculine (sex ratio 1,5/1) et débute vers 63 ans en moyenne (ARLSLA, 2013).

Il s'agit d'une maladie souvent sporadique (environ 90 % des cas) mais 10 à 20 % sont des formes familiales génétiques héréditaires. L'étiologie de la SLA sporadique est encore inconnue. La cause est sûrement multifactorielle en lien avec des facteurs environnementaux et de susceptibilité génétique. En effet, les individus très actifs, notamment les grands sportifs, seraient plus exposés mais aucune preuve scientifique n'a été établie (ARSLA, 2013).

Concernant le diagnostic, les signes d'appel sont parfois trompeurs d'où le risque d'errance diagnostique. Ainsi, bien qu'une recherche des diagnostics différentiels et qu'un électromyogramme soient réalisés, aucun de ces examens n'apporte de certitude absolue puisqu'il n'existe aucun biomarqueur. Le délai diagnostic est donc en moyenne de un an (FILSLAN, 2017).

### 1.2. Mécanismes de la SLA

Deux types de neurones moteurs sont concernés. D'une part, les motoneurons centraux localisés dans le cortex moteur cérébral, reçoivent l'ordre d'exécution du mouvement et le transmettent au tronc cérébral et à la moelle épinière. D'autre part, les motoneurons périphériques, localisés dans le tronc cérébral et la moelle épinière, assurent le relai avec les muscles, auxquels ils transmettent l'ordre d'effectuer le mouvement (FILSLAN, 2017).

Les neurones moteurs périphériques situés dans le bulbe rachidien du tronc cérébral contrôlent la parole, la déglutition, la mastication. Ceux situés dans la moelle cervicale contrôlent les muscles des membres supérieurs et le diaphragme. Enfin, les motoneurons périphériques de la moelle lombaire contrôlent les muscles des membres inférieurs. Ainsi, le terme SLA s'explique aisément : le terme « sclérose » renvoie à la dégénérescence des motoneurons qui laisse apparaître un tissu cicatriciel et fibreux ; l'adjectif « latérale » fait référence au chemin emprunté par les fibres

nerveuses des motoneurons dans la partie latérale de la moelle ; dernièrement, le terme « amyotrophique » renvoie à la perte musculaire ayant pour cause la dégénérescence motoneuronale (ARSLA, 2013).

### **1.3. Manifestations de la SLA**

On distingue deux formes d'entrée dans la maladie. D'un côté, la forme spinale où les premiers motoneurons périphériques atteints sont ceux de la moelle épinière, entraînant une faiblesse et un déficit moteur, des fasciculations, une atrophie musculaire, une diminution voire une abolition des réflexes ostéo-tendineux ainsi que des crampes. De l'autre côté, la forme bulbaire où les premiers motoneurons périphériques atteints sont ceux du bulbe rachidien, entraînant des troubles de la parole (dysphonie, dysarthrie), de la déglutition, une amyotrophie linguale avec fasciculations, un voile du palais flasque et aréactif ainsi que des stases salivaires (Meininger, 2008). La forme bulbaire est plus fréquente chez la femme et débute vers 63 ans en moyenne (ARLSLA, 2013). Par ailleurs, il existe plus rarement une forme diaphragmatique de la SLA (Lévêque, 2012). Quoi qu'il en soit, l'évolution est progressive vers une forme dite « complète » avec une paralysie amyotrophique extensive aux muscles des membres, ainsi qu'aux muscles thoraciques, abdominaux et d'innervation bulbaire, conduisant au décès, le plus fréquemment par insuffisance respiratoire (ARLSLA, 2013).

En outre, des études récentes mettent en évidence la présence de modifications cognitives et/ou comportementales de gravité variable chez près de 50 % des patients (Ringholz et al., 2005). Dans 10 à 15 % des cas, ces troubles sont l'expression d'une dégénérescence lobaire fronto-temporale associée à la SLA (Corcia et al., 2017).

### **1.4. Le diagnostic**

Comme explicité plus haut, il n'existe aucun biomarqueur spécifique à la SLA. De ce fait, le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, paracliniques et évolutifs (HAS, 2007). Concernant les arguments cliniques, on recherche l'association d'une atteinte du neurone moteur central (NMC) et du neurone moteur périphérique (NMP) avec une installation progressive des symptômes. Le diagnostic de l'atteinte du NMC se fait par l'observation clinique des réflexes ostéo-tendineux, exagérés et/ou de l'hypertonie spastique. Le diagnostic de l'atteinte du NMP repose sur le déficit moteur, l'amyotrophie, les fasciculations, s'étendant de manière progressive. On note une préservation de l'oculomotricité, de la sensibilité objective et des sphincters. Concernant les arguments paracliniques, les examens peuvent être les suivants : électroneuromyographie (ENMG), hémogramme, examen du liquide céphalo-rachidien, IRM cérébrale et médullaire, potentiels évoqués moteurs magnétiques, etc. Ils permettent le diagnostic différentiel en fonction du tableau clinique de la maladie.

## **2. Prise en soin orthophonique de la SLA bulbaire au stade léger à modéré**

« L'orthophoniste évalue les répercussions de l'atteinte bulbaire sur les fonctions de communication et de déglutition. Au fil de l'évolution de la maladie, son rôle est également d'aider le patient en lui proposant des stratégies facilitatrices, d'adaptation et de compensation »

(FILSLAN, 2014, p. 1). Effectivement, lors du stade léger de la maladie, la prise en soin orthophonique a notamment pour objectifs de maintenir une communication verbale compréhensible et une déglutition fonctionnelle (Sancho & Boisson, 2006).

## **2.1. Recommandations de bonne pratique**

Etant donné les atteintes provoquées par la SLA de forme bulbaire, le rôle de l'orthophoniste auprès de ces patients apparaît évident. En effet, selon l'HAS, les troubles de la déglutition, de la phonation et de la respiration doivent être pris en charge dès les premiers symptômes.

Le projet de soin doit être individualisé et réaliste. L'orthophoniste se doit d'être transparent avec le patient quant à l'impossibilité de « récupération ». Expliquer au patient les mécanismes physiologiques et physiopathologiques de la parole, de la voix et de la déglutition est important. Effectivement, en clinique, on observe nettement que les patients mieux informés trouvent de meilleures stratégies de compensation. L'objectif recherché est que les mécanismes normalement automatiques deviennent conscients et volontaires. De plus, la prise en soin doit être la plus adaptative possible, c'est pourquoi il n'existe pas d'ordre préétabli concernant la hiérarchie des exercices. Ainsi, l'orthophoniste accompagne le patient dans les deuils successifs imposés par la maladie tout en faisant, lui aussi, le deuil de son rôle habituel de « rééducateur » (Lévêque, 2012).

Selon Lévêque (2012), la prise en soin du patient atteint de SLA est donc d'emblée palliative. L'objectif étant d'entretenir avec économie les fonctions de parole, de phonation et de déglutition. Ainsi, les exercices actifs doivent être couplés à une prise en soin de confort. Effectivement, afin d'améliorer le bien-être du patient, des exercices de relaxation et des lissages faciaux peuvent être proposés dès le début de la prise en soin. Selon Couture (1997), il convient de proposer au patient des exercices de yoga et de sophrologie. En effet, la relaxation de type « Le Huche » est inadaptée puisqu'elle utilise la contraction musculaire. Concernant les lissages, ils sont notamment indiqués en cas de spasticité et consistent en des effleurages afin de ne pas chauffer le muscle.

Les préconisations concernant la fréquence des séances varient, allant de deux séances (Lévêque, 2006) à quatre séances hebdomadaires (Guillard & Fénelon, 1991). Certains patients sont très investis dans la prise en soin et souhaitent réaliser les exercices à la maison. Cependant, il leur est conseillé de réaliser des petites séries (trois à cinq mouvements entrecoupés d'exercices de détente) et de s'arrêter en cas de fatigue afin d'éviter le travail intensif. Le but est de préserver la mobilité, la précision et non pas de tonifier et muscler. Effectivement, les travaux de Blatzheim (2009) démontrent que l'excès de mobilisation des muscles atteints peut accentuer la spasticité et les crampes. Bien que les mobilisations faciales améliorent les fonctions de déglutition et de parole, un exercice trop intensif accroît la faiblesse musculaire (Kühnlein et al., 2008).

## **2.2. Rôle du Centre SLA**

Le Centre SLA assure la coordination des soins des patients avec le médecin généraliste et les différents intervenants du parcours de santé : neurologue, médecin généraliste, pneumologue, gastroentérologue, kinésithérapeute, diététicien, ergothérapeute, psychologue, infirmier et assistant

social (Andersen et al., 2007 ; Francis et al., 1999 ). Le parcours de soin d'un patient atteint de SLA est donc pluridisciplinaire pour couvrir tous les aspects du handicap et les manifestations de la maladie. Selon Rocha et al. (2005), cette pluridisciplinarité et la connaissance que l'on a du rôle de chacun sont importantes pour une prise en soin efficace. Ce modèle de prise en charge a un effet favorable sur l'espérance de vie du patient (cf. Annexe A1) (Bergendal et McAlisster, 2017).

Par ailleurs, les centres référents ont pour vocation de répondre aux besoins des patients et de permettre leur suivi partout en France. Ils assurent le dépistage, l'expertise diagnostique et le suivi des malades atteints de SLA, la recherche médicale et l'enseignement, ainsi que la coordination ville-hôpital. Cette organisation a pour objectifs d'optimiser la communication entre tous ces acteurs de santé, d'aider ces derniers ainsi que le patient et son entourage à mieux répondre aux difficultés médicales ou sociales, de faciliter la prise en charge des situations difficiles, de recenser les ressources régionales facilitant le parcours de soins, de développer des partenariats et de former les différents acteurs (FILSLAN, 2017).

## **2.3. Axes de prise en soin de la parole**

L'atteinte bulbaire et/ou pseudobulbaire présente dans la SLA provoque une dysarthrie qui perturbera, à plus ou moins long terme, l'intelligibilité. La parole est affectée tant sur le plan segmental que suprasegmental et le rôle de l'orthophoniste est d'aider le patient à entretenir ces deux niveaux afin de maintenir une intelligibilité efficiente aussi longtemps que possible. Notons que la dysarthrie est variable d'un patient à un autre, en fonction de l'atteinte (Lévêque, 2012).

### **2.3.1. Profil clinique des dysarthries dans la SLA**

D'après Lévêque (2012), la SLA engendre une dysarthrie « mixte » selon la classification de Darley et al. de 1969. Cette dysarthrie est donc plus ou moins « flasque » en lien avec l'atteinte périphérique (bulbaire) et plus ou moins « spastique » en lien avec l'atteinte centrale (pseudobulbaire). Selon cette classification, il existe six clusters indépendants dans la dysarthrie flasque et dans la dysarthrie spastique :

- 1) l'incompétence résonance et articulatoire (distorsion des voyelles, imprécision des consonnes et hypernasalité),
- 2) l'incompétence résonance (imprécision des consonnes, hypernasalité et émission nasale),
- 3) l'incompétence phonatoire (voix soufflée, phrases courtes et inspiration audible),
- 4) l'excès prosodique (débit lent, silences inappropriés, accentuation excessive, allongement des phonèmes et allongement des pauses),
- 5) la sténose phonatoire (voix rauque, hauteur et voix forcée),
- 6) l'insuffisance prosodique (diminution de l'accentuation, phrases courtes, monotonie et mono-intensité) (Darley, 1969).

### **2.3.2. La place des praxies**

Un courant de recherche a récemment établi que les praxies bucco-linguo-faciales étaient inutiles pour améliorer l'articulation. Pour parler, il n'est pas nécessaire que les muscles bucco-faciaux soient puissants (Duffy, 2005). En effet, lorsque nous parlons, nous utilisons seulement 11 à 30 % de la force maximale des muscles oro-faciaux (Wenke, et al., 2006). De plus, les praxies ont tendance à encourager des mouvements d'amplitude exagérée. Or, la parole nécessite une musculature agile, capable de réaliser des mouvements fins, habiles et coordonnés (Jensen, et al., 2005). Par ailleurs, répéter un mouvement isolé de l'un des articulateurs n'aboutira pas à une prononciation correcte. Effectivement, la parole est un acte complexe qui combine des mouvements

hautement intégrés sur le plan cortical. Décomposer la parole en mouvements individuels, fractionnés, asémantiques est inefficace. De plus, l'organisation corticale est spécifique à chaque tâche (Weismer, 2006). Ainsi, bien que les mêmes structures cérébrales soient dédiées au verbal et au non verbal, celles-ci n'ont pas le même fonctionnement et sollicitent différentes parties du cortex. Les compétences acquises lors de l'entraînement intensif de la mastication, de la déglutition, de la respiration et des mimiques faciales ne seront donc pas transférées à l'intelligibilité de la parole.

### **2.3.3. Les exercices conseillés**

Le niveau segmental (phonème) peut être perturbé par des atteintes de la force, du tonus, de la stabilité, de la vitesse, de l'amplitude et de la précision du geste (Duffy, 2005). Le travail consiste en la conscientisation des traits articulatoires des phonèmes afin de visualiser les contrastes pour mieux les produire. En effet, la prise en soin de l'articulation se fait par la stimulation des différents canaux sensoriels dont l'auditif et le proprioceptif (Cambrai, 2020). En outre, l'utilisation de praxies, bien que controversée, reste intéressante si elle est couplée à la fonction altérée. En effet, proposer des exercices de motricité bucco-linguo-faciale associés à la parole permet d'améliorer les capacités articulatoires (Lévêque, 2012). Par exemple, on peut travailler l'élévation du voile du palais en répétant des phrases ne contenant aucun phonème nasalisé (ex. « Ta petite tasse de thé »).

Quant au niveau suprasegmental (prosodie), son altération provoque une monotonie et une diminution du débit de la parole. La prosodie étant porteuse de sens, l'objectif est d'entretenir les variations prosodiques naturelles et d'élaborer des stratégies pour conférer de l'emphase aux mots clés. Les exercices proposés ont pour objectifs le travail des variations de hauteur et d'intensité (sirènes, gamme, etc.) mais aussi le travail des groupes de souffle pour structurer les phrases en unités temporelles. Les difficultés de variations de hauteur peuvent être dues à un serrage laryngé, fréquent dans la SLA. Les exercices à la paille proposés par Benoit Amy de la Bretèche permettent la conscientisation du phénomène de serrage et améliorent donc son contrôle (Lévêque, 2012).

Enfin, il est intéressant d'entretenir les muscles du haut du visage pour favoriser les mimiques, ceux des ailes du nez pour optimiser l'inspiration nasale, ceux de la mâchoire pour optimiser l'ouverture buccale et d'entretenir les muscles peauciers du cou et la motricité cervicale.

### **2.3.4. Les compensations**

Lors de l'évolution de la maladie, la prise en soin devient passive. De ce fait, certaines « béquilles » peuvent aider le patient : syllabation, obturation des narines, mouvement de la mâchoire pour aider à compenser le déficit de la langue, etc. Aussi, bien que les effleurages et la relaxation aient leur place dès l'apparition de la maladie, ils sont davantage importants et appréciés quand la pathologie évolue vers un stade plus sévère, notamment dans un objectif antalgique (Lévêque, 2012). Enfin, un mutisme paralytique finit par s'installer obligeant le patient à utiliser une communication alternative.

## **2.4. Axes de prise en soin de la déglutition**

La prise en soin de la dysphagie est essentielle puisqu'elle influence fortement l'état nutritionnel du patient et donc son pronostic vital (Kobe et al., 2014). En effet, le risque majeur est la dénutrition, qui aggrave la perte musculaire et affaiblit l'immunité. Les fausses routes sont

rarement asphyxiantes mais peuvent provoquer des pneumopathies d'inhalation graves, en particulier lorsqu'elles provoquent une décompensation de l'insuffisance respiratoire chronique liée à l'atteinte des muscles respiratoires (Bleeckx, 2018).

Il s'agit d'un trouble de la déglutition perturbant l'acheminement des aliments de la bouche jusqu'à l'oesophage. La dysphagie peut altérer toutes les phases de la déglutition : préparatoire, orale, pharyngée et oesophagienne (Ruoppolo et al., 2013).

#### **2.4.1. Profil clinique des dysphagies dans la SLA**

Très peu d'études ont été menées concernant le profil clinique de la dysphagie chez ces patients. Une étude réalisée sur cinq patients a permis d'en répertorier les caractéristiques spécifiques. Les résultats étaient en faveur de difficultés aux stades préparatoire oral, oral et pharyngé de la déglutition, en raison d'une altération des fonctions oromotrices. Les patients ont présenté un réflexe de déglutition retardé, une incapacité à maintenir le bolus, une réduction de la mastication, des résidus dans la cavité buccale et un reflux nasal (Jani & Gore, 2016).

#### **2.4.2. Les exercices conseillés**

Selon Cambrai (2020), les effecteurs assurant la déglutition doivent être suffisamment musclés et faire preuve d'une force suffisante afin d'éviter le reflux nasal par exemple. Ainsi, un renforcement musculaire à l'aide de praxies bucco-linguo-faciales peut s'avérer utile, à condition de fournir un effort considérable pour augmenter la force buccale (Clark, et al., 2009). De ce fait, pour obtenir un réel gain de force, il faut réaliser ces exercices non-verbaux de très nombreuses fois avec contre-résistance jusqu'à épuisement du muscle (Clark, et al., 2009). Cette technique de rééducation intensive ne semble donc pas appropriée aux patients atteints de SLA.

La prise en soin concerne toutes les phases de la déglutition. Le travail porte donc sur la gestion du bol alimentaire durant le temps buccal ainsi que sur l'apprentissage de techniques facilitatrices et de postures à adopter pour aider le transport du bolus (Sancho & Boisson, 2006).

Le facteur psychologique ne doit pas être négligé puisque l'attitude du patient nous permet d'orienter la prise en soin. Effectivement, ce dernier peut développer une peur de manger ou de boire et peut également nier ses difficultés. L'orthophoniste est dans ce cas davantage un informateur qu'un rééducateur. Il veille à la nutrition, l'hydratation et la protection des voies aériennes. La déglutition, qui est un acte automatique, peut devenir volontaire et consciemment contrôlée (Lévêque, 2006).

Les stimulations thermiques permettent de déclencher un réflexe de déglutition par le froid, les stimulations tactiles favorisent la conscientisation des sensations internes, tandis que les stimulations sensorielles renforcent la sensibilité de la zone orale. Les stimulations vibratoires favorisent la prise de conscience du patient des muscles impliqués dans la déglutition, et enfin, les stimulations des récepteurs gustatifs déclenchent un réflexe de déglutition. Cette série d'exercices a pour but de maintenir les fonctions de déglutition (Cou & Lambre, 2008).

#### **2.4.3. Les compensations**

Lors de l'atteinte légère, il est possible de s'aider des muscles les moins atteints. Par ailleurs, les textures sont adaptables : éviter les gros morceaux, les aliments durs et secs ainsi que les doubles

textures. Lorsque l'atteinte devient moyenne, on adapte davantage : aliments coupés très finement et en sauce, alimentation lisse, boissons gazeuses ou épaissies (Lévêque, 2006). Il est également possible d'adapter les postures dès l'atteinte légère : bascule antérieure du menton pour éviter les fausses routes aux liquides, technique de Mendelsohn afin d'éviter les fausses routes durant la déglutition, manoeuvre de déglutition et de protection laryngée en vue de pallier un défaut de protection des voies aériennes inférieures, les différentes positions de tête afin d'adapter le trajet du bol alimentaire au mécanisme du trouble (Cou & Lambre, 2008). Le patient peut réaliser une manoeuvre de Masako (langue interposée) en cas de trouble d'élévation de la langue ou de dysfonction du sphincter labial, une déglutition sécuritaire (double déglutition) en cas de stases buccales, un raclement de gorge pour éviter les stases pharyngées, et enfin une déglutition supra-glottique. Il existe aussi des moyens de compensation extérieurs tels qu'un environnement calme, une assise adaptée, un fractionnement des repas. A propos des aides techniques, il y a des pailles avec système anti-reflux, des verres à bord épais ou à encoche, des couverts ergonomiques, des tapis antidérapant, etc.

### **3. Les apports de l'autostimulation**

#### **3.1. Education Thérapeutique du Patient (ETP)**

La majorité des affections aiguës peuvent être diagnostiquées et traitées. Cette médecine « efficace » est en défaut dans de nombreuses pathologies dont les maladies chroniques (Gallois et al., 2009). En effet, environ 50 % des patients qui en souffrent adhèrent mal à leur traitement, provoquant une aggravation de la pathologie, une apparition plus précoce de handicaps, un recours plus fréquent à l'hospitalisation, un raccourcissement de la durée de vie et une diminution de la qualité de vie.

L'éducation thérapeutique s'adresse particulièrement aux personnes atteintes de maladie chronique. En effet, ces patients doivent gérer leurs traitements quotidiens souvent contraignants, en collaboration avec les soignants. Des études ont démontré qu'aider le patient à développer des compétences d'autosoins, d'autovigilance et de communication avait des répercussions positives sur le plan bioclinique, psychologique et plus généralement sur la qualité de vie. Ainsi, le soignant doit perpétuellement réviser ses intentions afin de ne pas limiter la participation du patient (Gagnayre & Traynard, 2002). Selon Bertrand (2019), l'ETP vise à responsabiliser le patient et solliciter sa participation active au processus de soins afin d'améliorer sa prise en charge et sa qualité de vie.

Le malade est trop souvent exclu du processus de soins de sa maladie (Gallois et al., 2009). En effet, le vocabulaire employé renvoie à une situation de soignant-actif et soigné-passif : le soignant « intervient » et le patient « bénéficie » d'un « traitement ». D'après Mattei (2008), la relation asymétrique entre le soignant et le patient est rompue au sein de l'ETP. Ainsi, l'éducation thérapeutique du patient se réalise par le transfert de compétences. Le patient et le soignant deviennent donc partenaires, bien que chacun garde sa place et sa responsabilité.

Deux modèles complémentaires de prise en soin existent : le biomédical où être malade se réduit à avoir une maladie que le soignant devra déceler, et le biopsychosocial (cf. Annexe A2) où le patient est au coeur des interactions biologiques, psychologiques et sociales issues de sa maladie. Dans ce dernier, l'évolution clinique du patient dépend des facteurs biologiques mais aussi des

événements psychosociaux, co-constitutifs de sa vie ainsi que des valeurs de sa communauté (Garbacz, 2014).

L'ETP est inhérente à la prise en soin orthophonique de la SLA puisqu'elle fournit aux patients des outils permettant des stratégies d'adaptation et améliorant le confort de vie des patients et de leurs proches. L'ETP s'organise alors autour de quatre axes : élaborer un diagnostic éducatif, définir un programme personnalisé avec des priorités d'apprentissage, planifier des séances d'ETP individuelles et enfin évaluer les compétences acquises et réajuster le programme. Afin d'améliorer l'ETP en orthophonie concernant les compétences d'auto-soins et d'adaptation, il serait intéressant de travailler sur la modification du mode de vie, sur la gestion et la prévention des handicaps provoqués par la pathologie ainsi que sur l'implication de l'entourage (Lévêque et Morin, 2013).

### **3.2. Besoins des patients atteints de SLA**

Dès l'annonce du diagnostic et jusqu'à la fin de vie, les patients ont besoin d'être accompagnés selon les bonnes pratiques professionnelles. Au vu du caractère incurable et imprévisible de la maladie, les besoins des patients SLA sont donc ceux de personnes en fin de vie. Selon l'HAS, au stade initial de la maladie, un dialogue loyal et intègre expose les stratégies thérapeutiques au patient favorisant l'alliance thérapeutique. Lors de l'évolution de la pathologie, la détérioration de l'état physique et psychique du patient modifie le lien thérapeutique. De l'angoisse, des incompréhensions et des systèmes de défense habitent le patient. Quels sont donc les besoins fondamentaux des personnes en fin de vie ? Les besoins de l'homme sont constants et liés à son humanité. On retrouve alors des besoins physiologiques et des besoins personnels. Ceux de la personne malade sont donc nombreux et complexes puisqu'ils ont trait au corps mais aussi à la composante psychoaffective et à la vie sociale. Toutefois, les besoins de confort et de bien-être semblent déterminants en fin de vie. Toute personne souffrante souhaite que ses douleurs physiques et psychiques s'affaiblissent. De ce fait, le traitement et la limitation des symptômes sont essentiels.

Le riluzole est le seul médicament permettant de ralentir l'évolution de la maladie (ARSLA, 2013). Toutefois, les soins multidisciplinaires semblent améliorer la qualité de vie (cf. Annexe A1). La ventilation non-invasive améliore le confort de vie et augmente l'espérance de vie d'environ sept mois chez les patients dont l'atteinte bulbaire est modérée. Quant à la nutrition, bien qu'elle augmente l'espérance de vie, ses répercussions sur le confort de vie sont encore incertaines (Jenkis et al., 2014). Néanmoins, une étude menée par Brizzi et al., en 2020 visait à préciser les symptômes physiques et émotionnels des patients atteints de SLA afin de comprendre leurs besoins. Celle-ci portait sur les symptômes physiques (fatigue, douleur, faiblesse musculaire, difficultés respiratoires, qualité du sommeil, problèmes de communication orale) mais également non physiques (dépression et modification de l'humeur, troubles de mémoire ou comportementaux) ressentis par les personnes malades et par leurs aidants. Les aidants et les patients ont respectivement vu leur état de santé s'altérer. Les patients ont ressenti de la douleur et de la faiblesse musculaire. Les deux partis ont ressenti un bénéfice de l'accompagnement thérapeutique, plus marqué toutefois chez les personnes malades. Les auteurs recommandent alors de placer ces symptômes au coeur de l'intervention thérapeutique afin de limiter le fardeau engendré par la pathologie (Brizzi et al., 2020).

### **3.3. Prise en soin active**

L'HAS (2015) recommande une mobilisation passive et active des muscles oro-faciaux chez les patients atteints de SLA. Au stade léger de la maladie, la prise en soin est active : exercices de motricité bucco-faciale, de voix, de parole, etc. En effet, l'objectif est d'entretenir les mouvements conservés notamment du côté le moins atteint (utilisation de l'asymétrie) aussi infimes soient-ils puisqu'ils sont un moyen de compensation de la déglutition, de la phonation et de l'articulation. Ainsi, la mobilisation active s'exerce tant que la paralysie et la spasticité le permettent. Néanmoins, lors de l'évolution de la maladie, on oriente la prise en soin vers une modalité davantage passive afin d'éviter une fatigue musculaire : massages faciaux, effleurages, etc. (Couture et al., 1997).

Concernant les types de mobilisation, l'active consiste à mobiliser l'articulation par l'action musculaire seule. De cette façon, le patient dose l'effort et l'amplitude réalisable. Lors de la mobilisation passive, c'est le thérapeute qui mobilise l'articulation et non la force musculaire. Enfin, on peut utiliser la mobilisation active aidée lorsque l'articulation est fatigable et douloureuse. Ici, le thérapeute aide l'action musculaire à se réaliser, en collaboration avec le patient (Revel et al., 2006).

De ce fait, le patient est à la fois acteur de sa prise en soin et de son parcours de soin (ETP) mais il est également acteur des soins qui lui sont proposés notamment au début de la maladie. Effectivement, ces exercices demandent une forte implication du patient puisqu'il s'agit d'exercices musculaires et proprioceptifs, que l'orthophoniste ne peut réaliser sans sa participation.

### **3.4. Prise en soin fonctionnelle**

Les anomalies des fonctions oro-faciales sont fréquemment à l'origine de troubles fonctionnels de la mimique, la parole, la phonation, la vision, la mastication et la déglutition. Dans la SLA, la motricité oro-faciale est altérée suite aux lésions des voies cortico-bulbaires. Pour prendre en soin ces anomalies, il est indispensable de connaître précisément l'anatomo-physiologie. Les muscles concernés sont innervés par les nerfs crâniens V, VI, VII, IX, X, XI et XII. Ces nerfs sont contrôlés par les noyaux gris situés dans la protubérance et le bulbe rachidien. Lorsque les muscles oro-faciaux sont paralysés, ils conservent une tonicité et ne sont pas atrophiés, à l'exception de la langue (Martin, 2013). Ils diffèrent des autres par leur taille, leur proximité et leur dépendance aux impulsions volontaires et émotionnelles. Dès qu'un muscle facial est paralysé, il est fatigable et peut évoluer vers une contracture. Il convient donc de mobiliser sans excès et sur un temps limité avec des courtes répétitions pour chaque mouvement (Couture, 1997 ; Martin, 2004). L'intervention orthophonique vise alors l'adaptation et le maintien des fonctions restantes.

Tout traitement orthophonique doit avoir des objectifs précis selon les effets attendus (Revel et al., 2006). Parmi les actes de réadaptation fonctionnelle, les lissages permettent une prise de contact avec le patient, diminuent la douleur locale ou la contracture, et facilitent ainsi les exercices articulaires ou musculaires. Il existe également des techniques d'entretien et de maintien d'amplitude des mouvements afin de conserver un capital de mobilité, grâce à une mobilisation régulière des articulations susceptibles de s'enraidir et à une position de fonction au repos. Ainsi, il est important de « placer les articulations les plus vulnérables en position de fonction, c'est à dire en

position autorisant la fonction physiologique habituelle même dans le cas où elle se fixerait » (Revel et al., 2006, p.1). C'est parmi ces techniques que l'on retrouve les mobilisations active, passive, et active aidée, décrites ci-dessus. L'objectif de l'économie articulaire est de modifier le geste tout en conservant son efficacité afin de minimiser les contraintes de la vie quotidienne. Bien que les auteurs évoquent surtout l'appareil locomoteur, il semblerait que leur écrit puisse être un support de réflexion quant à la prise en soin orthophonique des patients atteints de SLA.

## **4. Buts et objectifs**

Nous constatons que la prise en soin des troubles de la parole et de la déglutition chez ces patients peut paraître complexe pour les orthophonistes, car la SLA est incurable et à évolution rapide. L'objectif de cette étude est de recenser les recommandations et l'expérience clinique des orthophonistes en vue d'élaborer un protocole d'autostimulation active fonctionnelle de la parole et de la déglutition pour les patients présentant une SLA de forme bulbaire au stade léger à modéré.

## **Méthodologie**

### **1. Population ciblée**

Ce protocole a été réalisé spécifiquement pour les patients atteints d'une SLA bulbaire au stade léger de la maladie, c'est-à-dire pour les patients ayant quelques difficultés d'articulation, de mastication et de déglutition ainsi qu'une légère dysphonie (Orphanet, 2008). Afin d'évaluer la sphère bulbaire, les orthophonistes utilisent l'échelle fonctionnelle de Norris (cf. Annexe A6) (Couratier et al., 2018). En pratique clinique, on a tendance à parler d'atteinte légère à partir de 28/39 au score de Norris, avec les éléments suivants : déficit moteur modéré sans nécessairement la présence d'une apraxie buccofaciale et déficit fonctionnel modéré du point de vue de la parole et de la déglutition (points d'articulation flous avec intelligibilité préservée ou légèrement détériorée et première adaptation de texture a minima).

### **2. Rapide état des lieux des pratiques**

Pour élaborer le protocole (types d'exercices, temps et fréquence d'exécution, etc.), nous avons choisi de nous appuyer sur un questionnaire à destination des orthophonistes, afin d'établir un rapide état des lieux des pratiques. Les réponses étaient anonymisées. Ce questionnaire (cf. Annexe A3) est principalement issu du Mémoire réalisé par Alice Ducret et Delphine Maussion en 2010, intitulé « Etat des lieux et perspectives dans la prise en charge orthophonique de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère ». En effet, ne pouvant nous appuyer sur les résultats obtenus en 2010 car non adaptés au stade léger de la maladie et désuets, nous avons sélectionné les items en lien avec notre projet afin d'obtenir un état des lieux davantage récent. Il s'agit d'un pôle clé de la triade de l'Evidence Based Practice (EBP) : l'expérience clinique.

### **3. Lien avec le contexte théorique**

L'élaboration du protocole repose également sur les données probantes issues de la revue de

littérature effectuée ci-dessus au sein du contexte théorique. Cet exercice nous a donc permis de dégager les deux autres pôles clés de la triade de l'EBP : les données de la recherche scientifique et les besoins et l'aspiration des patients.

## **4. Pré-test**

Une fois le protocole établi, un pré-test a été réalisé auprès de trois individus tout-venant, sans pathologie apparente et n'ayant aucune connaissance orthophoniques. Les sujets étaient les suivants : une femme âgée de 52 ans, un homme âgé de 26 ans et un autre homme âgé de 49 ans. Ce pré-test avait pour objectifs de vérifier la clarté des consignes (vocabulaire, syntaxe, etc.), la durée de réalisation et de voir s'il n'y avait pas un décalage entre la réalisation des exercices par le patient et ce que nous attendions. Enfin, ce pré-test avait aussi pour but de nous assurer de la bonne qualité du protocole en terme de reproductibilité.

## **Résultats : élaboration du protocole**

Afin d'élaborer le protocole (cf. Annexe A4), nous nous sommes appuyée sur les réponses obtenues au questionnaire, nos recherches au sein de la littérature scientifique (notamment exposées au sein du contexte théorique ci-dessus) ainsi que sur l'expérience de Monsieur FOULON et du Docteur DANIEL, exerçant tous deux en centres SLA. La création de ce protocole repose donc sur l'EBP.

### **1. Résultats de l'état des lieux des pratiques**

Nous avons donc obtenu 16 participations à ce questionnaire en ligne. Notons que la plupart des réponses se rejoignent, à quelques exceptions près. Ainsi, la prise en soin de la déglutition et de la parole chez les patients atteints de SLA de forme bulbaire au stade léger semble donc plutôt faire consensus dans la pratique orthophonique. D'après les réponses au questionnaire, les trois axes principaux de rééducation sont la déglutition, la parole (phonation, articulation et communication) et la relaxation. En moyenne, les orthophonistes ayant répondu au sondage réalisent deux séances par semaine, d'une durée de trente à quarante-cinq minutes. Le travail de l'articulation vise à maintenir une intelligibilité correcte permettant de conserver le lien avec l'entourage. Pour ce faire, les orthophonistes proposent des exercices de détente, de respiration, de prosodie ainsi que des praxies bucco-faciales fonctionnelles et sans forçage. Pour ce qui est de la déglutition, la prise en soin a pour objectif la prévention des fausses routes. Pour ce faire, les orthophonistes abordent la physiologie de la déglutition et confèrent aux patients de nombreux conseils (textures, postures, etc). Ils proposent également des praxies bucco-faciales fonctionnelles et sans forçage. En outre, les orthophonistes conseillent des exercices de relaxation afin de permettre la détente, l'amélioration du confort et la lutte contre la spasticité. Pour ce faire, on note la réalisation de massages et d'exercices de relaxation guidée et de méditation permettant la conscience du corps.

### **2. Choix de la mise en page et du format**

Nous avons élaboré ce protocole via la plateforme Canva, qui permet de créer des présentations graphiques aisément et gratuitement. Nous avons choisi un modèle dont la couleur de

Le fond est un vert bleuté. En effet, il nous a semblé pertinent de choisir cette couleur pour ses vertus. La couleur bleue est connue pour ses effets relaxants et sédatifs qui permettent une réduction de la pression artérielle, du pouls et du rythme respiratoire. Cette couleur est aussi utilisée pour réduire l'anxiété et la crispation lors d'annonces difficiles (Causse, 2014). Concernant la couleur verte, elle est tonifiante et rafraîchissante aux vertus apaisantes, calmantes et harmonisantes (Michel Pastoureau, 2013). Par ailleurs, ce modèle possède une zone de texte dont le fond est blanc ce qui permet une bonne lisibilité. Aussi, il comporte deux trombones en haut de page pour imaginer davantage l'aspect « livret » d'exercices.

Concernant l'écriture, l'objectif souhaité était une bonne lisibilité. Pour ce faire, la police choisie s'intitule « Open Sans Light » et est classique, épurée et sans empattements. Aussi, nous avons choisi une police de couleur noire et de grande taille (au minimum 12 pt).

Afin de rendre le protocole accessible à un maximum de patients, nous avons opté pour une version intégralement papier. Le protocole est donc proposé sous la forme d'un livret de onze pages en format A4.

Nous avons également réalisé une feuille d'information matérialisant l'adhésion et le consentement du patient à suivre ce protocole (cf. Annexe A5). Cette feuille sera systématiquement jointe au dossier du patient.

### 3. Choix du contenu

#### 3.1. Page de garde



**Illustration 1.** Page de garde

La page de garde (cf. Illustration 1) est la page de couverture du livret. Elle contient le titre

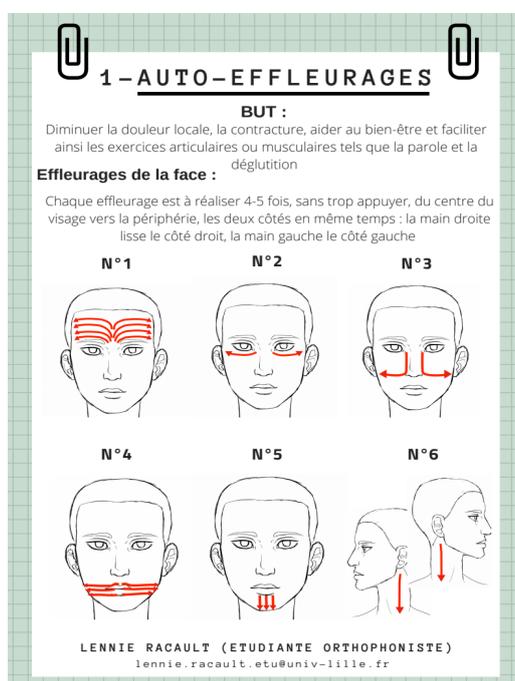
(« Livret : exercices et conseils »), l'auteur (moi-même) et son adresse email, une petite description et quelques indications (ordre, fréquence, temps de réalisation).

### 3.2. Auto-effleurages

Dans le cas d'une atteinte bulbaire au stade léger, les membres supérieurs sont fonctionnels. Il est alors apparu judicieux de proposer aux patients des auto-effleurages. Comme indiqué au sein du contexte théorique, la thérapie manuelle a pour objectifs de diminuer la douleur locale, la contracture et faciliter ainsi les exercices articulaires ou musculaires tels que la parole et la déglutition. Les effleurages choisis ici sont issus des massages habituellement réalisés en cas de paralysie faciale. Cependant, dans le cadre de la SLA, il convient de réaliser des gestes légers de type effleurage afin de ne pas chauffer le muscle (FILSLAN, 2014). Nous avons alors distingué deux types d'effleurages : ceux de la face (externes) et ceux de la bouche (internes).

Les effleurages faciaux (cf. Illustration 2) se réalisent de manière analytique (étage par étage : front, orbite, nez, joues, menton, cou), symétrique, répétée (quatre à cinq fois), du centre vers la périphérie et dans le sens des fibres musculaires.

Afin de permettre aux patients de visualiser les effleurages proposés en vue de pouvoir les reproduire, nous avons réalisé six schémas. En effet, nous avons dessiné un visage puis nous avons représenté l'effleurage attendu par des flèches rouges et épaisses pour chaque zone du visage (front, orbite, nez, joues, menton, cou).

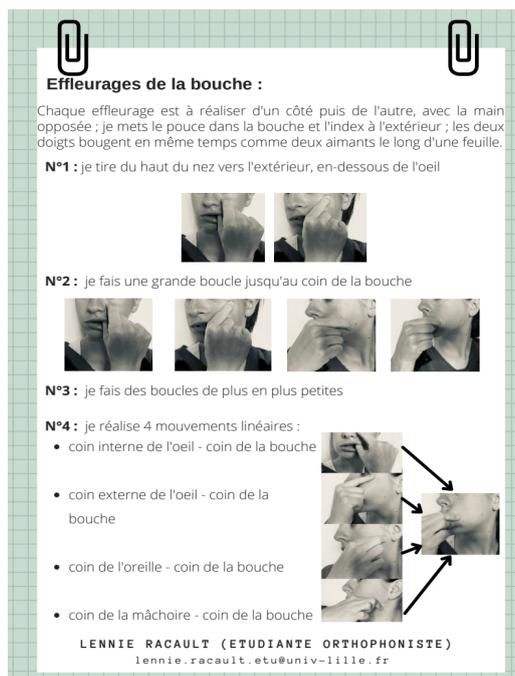


**Illustration 2.** Auto-effleurages externes

Les effleurages endo-buccaux (cf. Illustration 3) sont réalisés grâce à la pince pouce-index (le pouce dans la joue et l'index à l'extérieur). Les deux doigts bougent simultanément. Il est également précisé au patient que chaque effleurage est à réaliser d'un côté puis de l'autre, avec la main opposée. Nous avons isolé quatre gestes d'effleurages : sous l'oeil (du haut du nez vers

l'extérieur), une grande boucle partant de la narine et réalisant un cercle jusqu'au coin de la bouche, puis des boucles de plus en plus petites et enfin quatre mouvements linéaires : coin interne de l'oeil/coin de la bouche, coin externe de l'oeil/coin de la bouche, coin de l'oreille/coin de la bouche, coin de la mâchoire/coin de la bouche.

Afin de permettre aux patients de visualiser les effleurages proposés pour pouvoir les reproduire, nous avons photographié mon propre visage en pratiquant ces effleurages. Nous avons réalisé ces photographies en couleur sépia, qui est monochrome. Cela permet de réduire les distractions visuelles tout en gardant l'informativité de la photographie. Aussi, d'un point de vue esthétique, cela permet de gagner en harmonie et en sobriété.



**Illustration 3.** Auto-effleurages internes

### 3.3. Relaxation

Comme indiqué dans le contexte théorique, la relaxation la plus appropriée pour ces patients est celle de type sophrologie. Celle-ci a pour objectifs la détente, la diminution de la douleur locale ou de la contracture et donc la facilitation des exercices articulatoires ou musculaires.

Nous avons alors choisi un exercice issu du Grand Manuel de sophrologie dirigé par Bernard Etchelecou, qui est psychologue clinicien et sophrologue. L'exercice de sophrologie choisi (cf. Illustrations 4 et 5) a été élaboré par Odile Miara, infirmière, au sein du chapitre « Sophrologie en soins palliatifs ». Selon le Code de la santé publique, les soins palliatifs visent à soulager la douleur, à apaiser la souffrance psychique, à sauvegarder la dignité de la personne malade et à soutenir son entourage. Ils ont ainsi pour fonctions d'améliorer la qualité de vie en luttant contre les symptômes physiques et d'apporter un soutien psychologique, spirituel et social aux patients et à leurs proches. Selon l'OMS, « La santé ce n'est pas l'absence de maladie ou de handicap, mais c'est un état de complet bien-être physique, mental et social. »

La maladie mortelle génère des inquiétudes profondes liée à son évolution. En effet, les patients craignent la dégradation physique, la dépendance totale, la souffrance... C'est une situation traumatique pour le patient qui, ne l'ayant pas prévue, n'a pas pu s'y préparer. C'est alors que la sophrologie prend tout son sens, puisqu'il convient d'aider le patient à apaiser son angoisse. Elle permet aux patients d'appriivoiser leurs peurs, de se détendre en relâchant leurs tensions et d'être au plus près du « lâcher-prise » (Miara, 2019).

Miara propose une sophronisation pour la dynamisation positive du schéma corporel et de l'image du corps. En effet, « Le schéma corporel est une réalité de fait, il est en quelque sorte notre vivre charnel au contact du monde physique. Nos expériences de notre réalité dépendent de l'intégrité de l'organisme, ou de ses lésions transitoires ou indélébiles, neurologiques, musculaires, osseuses, et aussi de nos sensations physiologiques viscérales, circulatoires – on les appelle encore coenesthésiques. [...] Il est en partie inconscient, mais aussi préconscient et conscient. [...] Si le schéma corporel est en principe le même pour tous les individus de l'espèce humaine, l'image du corps, par contre est propre à chacun : elle est liée au sujet et à son histoire. [...] L'image du corps est éminemment inconsciente, [...] elle est la synthèse vivante de nos expériences émotionnelles, [...] l'incarnation symbolique inconsciente du sujet désirant, [...] support du narcissisme, [...] elle se structure par la communication entre sujets, [...] elle est à référer exclusivement à l'imaginaire. » (Dolto, 1984).

Nous avons alors trouvé judicieux de proposer cet exercice de sophrologie aux patients atteints de SLA bulbaire. Afin de ne pas impliquer les aidants à chaque séance, nous avons décidé de proposer au patient de lire lui-même le texte de sophrologie. Pour ce faire, nous conseillons aux patients d'utiliser le terpnos logos lors de la lecture, qui est un ton doux et monocorde, au rythme lent, suffisant déjà à lui seul à induire une détente (Maria, 2019).

**2-RELAXATION**

**BUT :**

Se détendre ; diminuer l'anxiété, la douleur locale ou la contracture, faciliter les exercices articulaires ou musculaires

**Exercice de sophrologie :**

*Prenez le temps de vous installer le plus confortablement possible... dans la position où vous vous sentez le mieux... dans un endroit calme... C'est un moment pour vous, rien que pour vous... Lisez le texte suivant mentalement et lentement, d'un ton calme et reposant, gardez les yeux simplement à demi entrouverts... tous les bruits extérieurs ne vous dérangeront pas, ils feront partie de cette séance...*

*Je vous invite maintenant à prendre conscience des zones de rencontre de votre corps avec le matelas (ou l'assise du siège)... Vous les passez en revue en commençant par votre tête pour aller jusqu'à vos pieds... et vous laissez aller votre corps sur ce support... Vous laissez votre corps se poser sur le support qui vous porte... profitez-en...*

*À présent vous prenez conscience de votre respiration telle qu'elle est maintenant... et vous vous laissez bercer par son rythme. inspiration... expiration... c'est votre rythme à vous...*

*Je vous propose maintenant de porter votre attention au niveau de vos narines... Vous pouvez écouter simplement le son délicat de l'air qui entre et qui sort... et vous pouvez faire la différence de température entre l'air que vous inspirez, un peu frais... et l'air que vous expirez, devenu plus tiède... détente qui s'installe tranquillement à l'intérieur de vous...*

*Laissez-vous porter par le rythme de votre respiration... elle fait circuler l'énergie de l'air... à chaque inspiration, l'oxygène pénètre en vous... régénération... détente... et à chacune de vos expirations, votre corps se pose un peu plus sur le support qui le porte... à chacune de vos expirations, votre corps se décharge un peu plus de ses tensions... purification... vivez bien les sensations agréables que cela vous procure... profitez-en... calme... détente qui s'installe tranquillement à l'intérieur de vous... Et maintenant vous allez débiter mentalement la relaxation musculaire de votre corps en commençant par les muscles de votre visage... d'abord votre front... très soigneusement vous lissez la peau de votre front jusqu'à vos tempes... jusqu'à la racine de vos cheveux... avec tendresse pour vous-même... Vous insistez particulièrement sur la petite zone entre vos deux sourcils... sensation de front lisse... vos paupières se font lourdes... au niveau de vos narines, vous faites bien la différence de température entre l'air que vous inspirez, un peu frais... et l'air que vous expirez, devenu plus tiède... (page suivante)*

**LENNIE RACAULT (ETUDIANTE ORTHOPHONISTE)**  
lennie.racault.etu@univ-lille.fr

**SUITE**

*l'extérieur, l'intérieur de vos joues se relâchent... vos mâchoires se desserrent... et vos lèvres sont souples... sensation de détente de tous les traits de votre visage... détente qui est ce qu'elle est maintenant... et cette sensation de détente, vous l'installez maintenant dans votre cou... dans votre gorge... puis dans vos épaules que vous lâchez complètement sur le support... vous relâchez les muscles de vos bras... en passant par l'articulation de vos coudes, l'articulation de vos poignets... et vous relâchez vos mains jusqu'au bout de vos doigts... jusqu'au bout de vos ongles même... détente qui s'installe progressivement... calme... et à présent vous installez la détente dans tout votre ventre... d'abord en surface, vous relâchez soigneusement tous vos muscles abdominaux... au-dessus de votre estomac... et tout autour de votre nombril... et puis vous installez la détente en profondeur dans votre ventre... dans tous les muscles que vous ne voyez pas... que vous ne contrôlez pas... mais que vous pouvez imaginer... et votre estomac se détend... vos intestins se dénouent... et vos organes génitaux se relâchent... détente qui pénètre en profondeur dans votre ventre... vivez bien cette sensation de détente qui s'installe progressivement... vous fesses se relâchent... et maintenant votre dos... soigneusement, vous allez détendre tous les muscles et tous les ligaments qui sont de part et d'autre de votre colonne vertébrale... en commençant par le bas de votre dos... pour remonter doucement jusque sous vos épaules... et vous posez tout votre dos sur son support... en respectant ses courbures naturelles... vous le déchargez... et vous pouvez prendre maintenant la mesure de votre dos : sa hauteur et sa largeur... et au-dessus de votre dos, votre poitrine se relâche à son tour... au rythme tranquille de votre respiration... calme... détente... et puis, vous relâchez maintenant la masse triangulaire de votre nuque... très soigneusement vous détendez tous les muscles et tous les petits ligaments qui relient vos vertèbres cervicales à vos épaules... et votre nuque se pose... à son tour votre cuir chevelu se relâche... d'abord sur toute sa surface... mais aussi dans toute son épaisseur... et en profondeur, vous installez la détente dans votre cerveau... votre cerveau organe... que vous pouvez imaginer... vos pensées vagabondent... Vous les laissez passer... elles filent... comme de petits nuages dans le ciel... poussés par une brise légère... calme... et puis vous finissez d'installer la détente dans vos jambes... le dessus, le dessous de vos cuisses se relâchent... l'articulation de vos genoux se détend... vos mollets sont souples... ainsi que vos chevilles... vos pieds, jusqu'au bout de vos orteils... jusqu'au bout des ongles de vos orteils... détente globale de tout votre corps... votre corps unifié dans la détente... en harmonie avec votre cœur et avec votre esprit... calme... vivez bien cette sensation d'être vous-même... telle (te) que vous êtes... tout simplement... profitez-en... c'est un moment pour vous... rien que pour vous...*

**LENNIE RACAULT (ETUDIANTE ORTHOPHONISTE)**  
lennie.racault.etu@univ-lille.fr

**Illustrations 4 et 5. Relaxation**

### 3.4. ETP

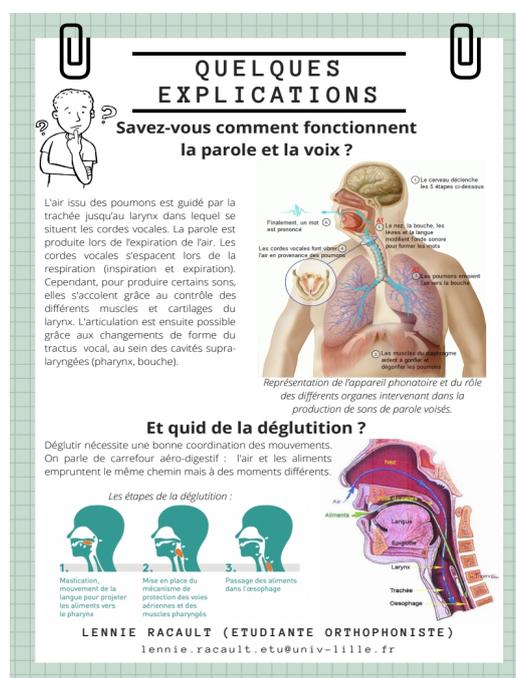
Comme indiqué dans le contexte théorique et selon l’OMS, l’ETP a pour objectif d’aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences nécessaires afin de gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique. Les finalités de l’éducation thérapeutique sont l’acquisition et le maintien par le patient de compétences d’auto-soins, ainsi que la mobilisation ou l’acquisition de compétences d’adaptation.

Ce livret permettant l’acquisition de quelques compétences d’auto-soins (auto-effleurages et exercices actifs) et également de quelques compétences d’adaptation (conseils donnés pour adapter au mieux le temps du repas), constitue ainsi à son échelle un outil d’éducation thérapeutique.

Rappelons que selon Bertrand (2019), l’ETP vise à responsabiliser le patient et solliciter sa participation active au processus de soins afin d’améliorer sa prise en charge et sa qualité de vie.

Par ailleurs, selon Grange et Allenet (2013), l’information du patient est une étape clé d’un programme d’éducation thérapeutique. Bien qu’il ne s’agisse pas ici d’un programme particulier, nous avons trouvé judicieux d’informer le patient sur la physiologie de la parole, de la voix et de la déglutition, afin de lui permettre de comprendre ces mécanismes, qui tendent à être atteints chez lui.

Nous avons donc réalisé une page explicative (cf. Illustration 6) contenant des petits textes vulgarisés et des schémas issus de différentes sources : le livret « Les troubles de la déglutition » réalisé par France Parkinson en 2019, le site [osi-perception.org](http://osi-perception.org), l’écrit « Déglutition et troubles d’inhalation » réalisé par François Debsi.



**Illustrations 6.** Quelques explications

Par ailleurs, quelques exercices sont proposés au patient au sein de ce livret. Ainsi, il est à la fois acteur de sa prise en soin et de son parcours de soin (ETP) mais il est également acteur des

soins qui lui sont proposés, notamment en début de la maladie. En effet, ces exercices demandent une forte implication du patient puisqu'il s'agit d'exercices musculaires et proprioceptifs, que l'orthophoniste ne peut réaliser sans sa participation.

### **3.5. Exercices actifs**

Les muscles faciaux ayant été préparés par les thérapies d'effleurages et de sophrologie exposées ci-dessus, nous pouvons à présent proposer des exercices respectant le seuil de fatigabilité du patient. Comme explicité au sein du contexte théorique, selon l'HAS, au stade léger de la maladie, la prise en soin est active : exercices de motricité bucco-faciale, de voix, de parole, etc. En effet, l'objectif est d'entretenir les mouvements conservés, aussi infimes soient-ils, puisqu'ils sont un moyen de compensation de la déglutition, de la phonation et de l'articulation. La mobilisation active consiste à mobiliser l'articulation par l'action musculaire seule. Ainsi, le patient dose l'effort et l'amplitude réalisable.

Nous avons donc établi une liste non exhaustive de quatorze exercices actifs et courts (cf. Illustrations 7, 8 et 9) que nous proposons au patient au sein de la rubrique « Exercices ». Afin que ceux-ci soient facilement reproductibles au domicile du patient, ils ne nécessitent aucun matériel particulier (à l'exception d'un verre et d'une paille, que nous estimons aisément procurables). Les exercices sont répartis selon six thématiques de travail : les lèvres, la langue, le voile du palais, la prosodie, les expressions du visage et le souffle. Nous expliquons tout d'abord au patient que ces exercices reproduisent des mouvements de la vie quotidienne et qu'ils aident ainsi à maintenir l'intelligibilité (qualité de l'articulation, de la voix), la communication (expressions du visage, intonations) et la déglutition. Ces exercices ont donc une visée écologique. Nous lui précisons également qu'il est important d'arrêter la série d'exercices à la moindre sensation de fatigue musculaire. Aussi, il est indiqué que suivant le niveau de fatigue du patient et sa motivation, celui-ci peut réaliser cette série partiellement en réalisant au minimum un exercice par thématique. Enfin, il est précisé au patient qu'il peut réaliser les exercices dans l'ordre qui lui convient, puisque selon l'HAS, il n'existe pas d'ordre préétabli concernant la hiérarchie des exercices. Par ailleurs, nous avons opté pour des petites séries d'exercices (deux à quatre mouvements), ceux-ci étant entrecoupés de pauses. Effectivement, les travaux de Blatzheim (2009) démontrent que l'excès de mobilisation des muscles atteints peut accentuer la spasticité et les crampes. En effet, les exercices sont à effectuer lentement et des pauses sont imposées entre chacun afin de respecter la fatigabilité inhérente à cette pathologie. Ainsi, lors de ces pauses, il est conseillé au patient de prendre une expression neutre du visage durant vingt secondes, ce qui est en moyenne le double du temps de réalisation des exercices proposés.

Tout d'abord, nous proposons trois exercices labiaux : imiter un grand sourire en gardant les lèvres serrées (quatre fois), imiter un baiser (quatre fois) et enfin gonfler entièrement les joues en serrant les lèvres (quatre fois). Ces exercices ont pour objectifs de favoriser la perméabilité labiale et d'entretenir les muscles utiles au quotidien, que ce soit lors du temps oral de l'alimentation ou en contexte de communication.

Ensuite, nous proposons un travail des muscles linguaux : caresser le palais avec la langue d'avant en arrière et inversement (quatre fois), aplatir et coller l'intégralité de la langue sur le palais

(quatre fois), caresser en faisant le tour des lèvres avec la langue (quatre fois) et enfin caresser toutes les dents du haut puis du bas, à l'intérieur puis extérieur avec la langue (deux fois). Ces exercices ont pour objectif l'entretien des muscles linguaux nécessaires à une bonne vidange buccale.

Nous poursuivons avec des exercices pour tonifier le voile du palais : prononcer « beau » - « bon » ; « chat » - « chant » ; « raie » - « rein » (quatre fois) et prononcer « Ta petite tasse de thé » (quatre fois). Le premier exercice contient des paires minimales dont le trait articulatoire distinctif est la nasalisation. Le second repose sur une phrase ne contenant aucun phonème nasalisé. Ce travail a donc pour objectif de limiter le déficit vélaire présent au sein de la SLA de présentation bulbaire, puisque celle-ci débute par une paralysie labio-glosso-vélo-pharyngée (Robert et al. 1995). Cette insuffisance vélaire retentit sur les fonctions de déglutition et de parole.

Nous proposons ensuite un travail axé sur la prosodie : chanter la gamme « do-ré-mi-fa-sol-la-si-do » puis à l'envers (deux fois), prononcer la phrase « J'ai acheté le pain » sur chacune des émotions suivantes : joie, tristesse, dégoût, peur, colère et surprise ; en exagérant l'intonation. En effet, cette phrase est sémantiquement neutre, c'est-à-dire que son contenu verbal ne suggère aucune émotion spécifique. De ce fait, seule la prosodie est vectrice d'émotions au sein de cet exercice, permettant un travail optimal des intonations. Effectivement, la dysarthrie mixte présente au sein de la SLA peut altérer fortement l'intelligibilité de la parole tant au niveau segmental que suprasegmental. Ainsi, les exercices proposés ci-dessus permettent d'entretenir les variations prosodiques naturelles de la parole en travaillant sur les variations de hauteur, d'intensité et d'émotivité.

**3 - EXERCICES :**

**BUT :**

Ces exercices reproduisent des mouvements de la vie quotidienne et aident ainsi à maintenir l'intelligibilité (qualité de l'articulation, de la voix), la communication (expressions du visage, intonations) et la déglutition.

**⚠ Important :** arrêter la série d'exercices à la moindre sensation de fatigue musculaire

NB : Suivant votre niveau de fatigue et votre motivation, vous pouvez réaliser cette série partiellement en réalisant au minimum 1 exercice de chaque rubrique. Vous pouvez effectuer ces exercices dans l'ordre qui vous convient.

**Exercices :**

**Travail des lèvres :** 

**N°1 :** Imiter un grand sourire en gardant les lèvres serrées (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**N°2 :** Imiter un baiser (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**N°3 :** Gonfler entièrement les joues en serrant les lèvres (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**Travail de la langue :** 

**N°1 :** Caresser le palais avec la langue d'avant en arrière et inversement (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**N°2 :** Aplatir et coller l'intégralité de la langue sur le palais (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

LENNIE RACAULT (ETUDIANTE ORTHOPHONISTE)  
lennie.racault.etu@univ-lille.fr

**SUITE**

**⚠ Rappel - Important :** arrêter la série d'exercices à la moindre sensation de fatigue musculaire

**Suite du travail de la langue**

**N°3 :** Caresser en faisant le tour des lèvres avec la langue (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**N°4 :** Caresser toutes les dents du haut puis du bas, à l'intérieur puis extérieur avec la langue (x2)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**Travail du voile du palais :** 

**N°1 :** Prononcer : "beau" - "bon"; "chat" - "chant"; "raie" - "rein" (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**N°2 :** Prononcer : "Ta petite tasse de thé" (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**Travail de la mélodie de la parole :** 

**N°1 :** Chanter la gamme "do-ré-mi-fa-sol-la-si-do" puis à l'envers (x2)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**N°2 :** Prononcer la phrase "J'ai acheté le pain" sur chacune des émotions suivantes : joie, tristesse, dégoût, peur, colère et surprise ; en exagérant l'intonation.  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

LENNIE RACAULT (ETUDIANTE ORTHOPHONISTE)  
lennie.racault.etu@univ-lille.fr

**Illustrations 7 et 8. Exercices actifs et fonctionnels**

Ensuite, nous avons recensé un exercice sur les expressions faciales qui consiste à exagérer les mimiques d'étonnement, de colère et de joie (quatre fois). Cet exercice permet d'entretenir les

muscles faciaux nécessaires aux mimiques et donc inhérents à la fonction de communication.

Pour finir, nous proposons deux exercices permettant respectivement le travail du souffle et de la coordination pneumophonique. Voici le premier : « Munissez-vous d'une paille et placez-la dans un demi verre d'eau à un centimètre en-dessous de la surface. Prenez une inspiration puis soufflez dans la paille à pression constante pour faire des bulles régulières, bien visibles mais pas trop grosses, sans éclaboussures. ». Voici le second : « Lisez chacune des phrases suivantes sur une seule expiration :

*Inspiration* || **Bonjour, j'aimerais un café** || *STOP*,  
*Inspiration* || **Bonjour, j'aimerais un café avec du sucre** || *STOP*,  
*Inspiration* || **Bonjour, j'aimerais un café avec du sucre, du lait et une cuillère** || *STOP*,  
*Inspiration* || **Bonjour, j'aimerais un café avec du sucre, du lait et une cuillère s'il-vous-plaît** || *STOP*. »

Selon Lévêque, le premier exercice a pour objectif de conscientiser et de diminuer le serrage laryngé fréquent dans la SLA. Le second exercice permet le travail des groupes de souffles et la structuration des phrases en unités temporelles.

**S U I T E**

 **Rappel - Important :** arrêter la série d'exercices à la moindre sensation de fatigue musculaire

**Travail des expressions du visage :** 

**N°1 :** Exagérer les mimiques d'étonnement, de colère et de joie (x4)  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**Travail du souffle :** 

**N°1 :** Munissez-vous d'une paille et placez-la dans un demi verre d'eau à 1 cm en-dessous de la surface. Prenez une inspiration puis soufflez dans la paille à pression constante pour faire des bulles régulières, bien visibles mais pas trop grosses, sans éclaboussures  
→ puis pause de 20 secondes (expression neutre du visage)

**N°2 :** Lisez chacune des phrases suivantes sur une seule expiration :

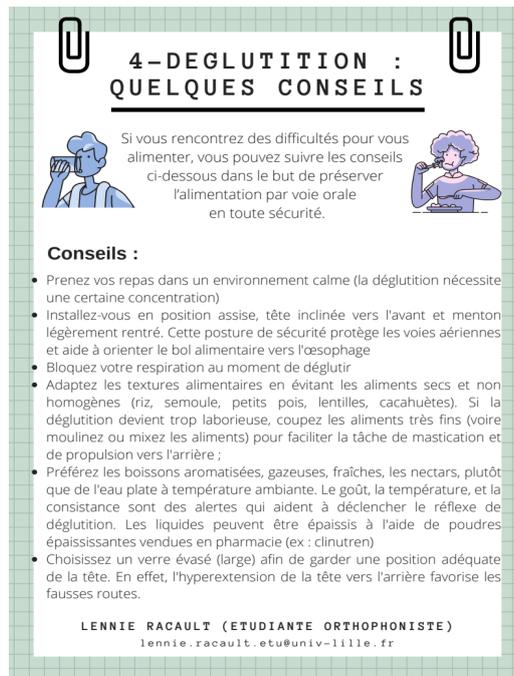
*Inspiration* | **Bonjour, j'aimerais un café** | *STOP*  
*Inspiration* | **Bonjour, j'aimerais un café avec du sucre** | *STOP*  
*Inspiration* | **Bonjour, j'aimerais un café avec du sucre, du lait et une cuillère** | *STOP*  
*Inspiration* | **Bonjour, j'aimerais un café avec du sucre, du lait et une cuillère s'il-vous-plaît** | *STOP*

LENNIE RACAULT (ETUDIANTE ORTHOPHONISTE)  
lennie.racault.etu@univ-lille.fr

**Illustration 9.** Suite des exercices

### 3.6. Déglutition : quelques conseils

Bien que la déglutition fasse déjà en partie l'objet de la relaxation et des exercices ci-dessus, il convient d'apporter quelques conseils supplémentaires en vue d'éviter toute pneumopathie d'inhalation. En effet, selon Kobe et al, la prise en soin de la dysphagie est essentielle puisqu'elle influence fortement le pronostic vital du patient. Nous avons répertorié les conseils issus du site de la FILSLAN (cf. Illustration 10), en termes d'environnement, de posture, d'outils, d'aliments à éviter et de boissons à favoriser.



**Illustration 10.** Déglutition : quelques conseils

### 3.7. Page de fin



**Illustration 11.** Page de fin

La page de fin (cf. Illustration 11) est la quatrième de couverture, clôturant ainsi le livret. Des félicitations et des remerciements y sont adressés. Il est également précisé que pour des raisons éthiques, la bibliographie n'est pas indiquée au sein de ce livret. Il est ainsi proposé au patient de me contacter par email si toutefois il souhaitait la connaître. En effet, faire figurer la bibliographie pourrait être perçu comme maltraitant puisque le terme « SLA » serait repris très fréquemment et il ne serait pas éthique que le patient soit confronté à sa maladie à chaque page du livret. Aussi,

l'exercice de relaxation est issu d'un chapitre intitulé « Sophrologie en soins palliatifs » du Grand Manuel de sophrologie dirigé par Bernard Etchelecou. Il apparaît donc impensable de mettre le patient face à de tels termes.

## **4. Fréquence et durée**

Au sein de la littérature, les préconisations concernant la fréquence des séances varient, allant de deux séances (Lévêque, 2006) à quatre séances hebdomadaires (Guillard & Fénelon, 1991). En pratique, les orthophonistes ayant répondu au sondage réalisent deux séances par semaine, d'une durée de trente à quarante-cinq minutes. Nous proposons donc au patient de réaliser les exercices du livret à raison de trois séances hebdomadaire. Rappelons qu'il lui est précisé qu'il peut ajuster le nombre d'exercices à sa convenance en fonction de sa fatigabilité et de sa motivation. Ainsi, la réalisation complète du livret prend une trentaine de minutes.

## **Discussion**

### **1. Limites et difficultés rencontrées**

Concernant l'administration du protocole, il était prévu que nous le propositions aux patients venant d'être diagnostiqués d'une SLA de forme bulbaire et intégrant l'un des dix-huit centres SLA français. Ainsi, il était prévu que ces derniers continuent leur prise en charge orthophonique libérale en parallèle, afin de préserver la relation thérapeutique si importante dans cette pathologie. Cependant, plusieurs facteurs ont rendu ce projet impossible sur le délai qui nous était alloué.

#### **1.1. L'errance diagnostique**

##### **1.1.1. Méconnaissance de la pathologie**

Initialement, nous avons choisi comme population cible les patients atteints d'une SLA de forme bulbaire diagnostiqués de Novo. Or, l'errance diagnostique liée à cette pathologie est telle que les patients reçus pour diagnostic étaient déjà atteints à un stade avancé de leur pathologie. Or, le protocole a été établi pour des patients atteints d'une SLA bulbaire au stade léger à modéré. Par l'appellation « de Novo », nous nous attendions à des tableaux cliniques moins sévères. Ainsi, l'errance médicale entrave la possible corrélation entre « nouvellement diagnostiqué » et « stade léger à modéré ».

Selon Corcia et Bourdillon, les patients atteints d'une SLA et leur entourage sont souvent confrontés à une grande méconnaissance de la maladie par les professionnels de la santé, conduisant à une errance médicale associée à un retard du diagnostic. Notons cependant que la création des centres SLA a permis de réduire ce retard diagnostique. En effet, celui-ci était de 12 à 24 mois avant la mise en place des centres référents (Iwasaki et al, 2001). Ceux-ci ont permis de réduire ce délai moyen à 8,9 mois (Meininger et Dib, 2003). Mais il subsiste toujours des facteurs allongeant le délai avant de pouvoir bénéficier d'une consultation spécialisée (Matharan, 2017) :

- Le patient peut être adressé vers un « spécialiste inapproprié ». En moyenne, le patient consulte trois à quatre médecins ou paramédicaux différents avant que ne soit posé son diagnostic de SLA (ORL, gastro-entérologues, chirurgiens, médecins rééducateurs, orthophonistes, etc.) De ce fait, ces allers-retours chez les différents professionnels de santé sont chronophages. L'origine neurologique des symptômes reste trop rarement suspectée en première intention.
- Il existe probablement chez les médecins généralistes une certaine méconnaissance des symptômes de la SLA voire même de la SLA elle-même.
- Le diagnostic de SLA n'est parfois pas considéré par le corps médical, en dépit des alertes d'autres professionnels. Prenons l'exemple d'une orthophoniste qui malgré le fait d'avoir évoqué ce diagnostic pendant cinq mois, n'a jamais été entendue.

Parfois, c'est le patient lui-même qui ne consulte pas son médecin traitant alors que des symptômes sont apparus depuis plusieurs mois voire plusieurs années. En effet, de nombreux patients ne sont initialement pas inquiets et sous-estiment les fasciculations et la perte de motricité oro-faciale. C'est lors d'une consultation chez un autre professionnel de santé que celui-ci orientera le patient chez un neurologue (par exemple, lors d'une visite de routine chez le médecin du travail).

Finalement, ce délai de consultation spécialisée dépend en partie du médecin généraliste, puisque ce temps représente 38 % de l'errance médicale totale. Le délai d'envoi vers un neurologue en première intention reste encore trop faible. Cette errance médicale dépend aussi de l'évolution naturelle de la maladie, indépendamment de tout professionnel de santé.

### **1.1.2. Délais d'attente**

En France, on parle de « déserts médicaux » pour décrire les territoires où de nombreux citoyens rencontrent des difficultés pour accéder aux soins (Chevillard et al., 2018). Ces difficultés d'accès aux soins sont ainsi liées à la pénurie de professionnels de santé dans un territoire donné, aux délais d'attente et à l'accessibilité financière ou géographique (transports, etc.). Comme explicité ci-dessus, selon Matharan, le patient consulte trois à quatre professionnels de santé différents avant que ne soit posé son diagnostic de SLA. Ainsi, ces allers-retours sont chronophages d'autant plus quand les délais d'attente sont importants.

### **1.1.3. Liée à la COVID-19**

Selon Boussaid et al., les patients souffrant d'une maladie du motoneurone telle que la SLA sont particulièrement sensibles à la COVID-19 et sont donc à haut risque de développer des formes graves de cette infection. Ainsi, les patients qui ont été infectés par le Coronavirus ont vu leur état se dégrader rapidement, réduisant la population cible du protocole. De ce fait, en cette période de pandémie, de nombreux patients étaient réticents à l'idée de venir en milieu hospitalier et ont annulé leur venue en hôpital de jour, diminuant ainsi le nombre de patients éligibles dans la population cible.

L'épidémie COVID-19 a ainsi chamboulé la prise en soin de ces patients. En effet, des téléconsultations leur ont été proposées afin de poursuivre la surveillance médicale. Cependant, à la levée du confinement, de nombreux patients ont souhaité maintenir cette modalité de suivi, au détriment d'une venue en présentiel dans le service (Danel-Brunaud, 2021). Aussi, pour les patients

ne disposant pas d'outils numériques, les prises en soin ont été interrompues. Or, selon Alphanféry et al., la diminution des suivis en présentiel au sein des centres référents est délétère pour les patients atteints de SLA. En effet, ceux-ci notent une augmentation du taux d'aggravation de la maladie, réduisant là encore le nombre de patients éligibles au protocole.

Par ailleurs, notons également que de nombreux patients ont retardé leur venue pour diagnostic à l'hôpital par crainte de la COVID-19.

Enfin, précisons aussi que les capacités d'accueil des hôpitaux ont été réduites pour deux raisons : le manque de soignants dû à l'épidémie ainsi que pour libérer des lits destinés aux patients affectés par le Coronavirus.

## **1.2. Limites de la population : l'association SLA/DFT**

Les démences fronto-temporales (DFT) constituent un ensemble hétérogène de pathologies neurodégénératives de tableaux cliniques variés. Les symptômes cliniques évoquant une DFT sont les suivants : des troubles du langage, une altération des fonctions exécutives, une modification de la personnalité en lien avec une atrophie orbitofrontale et provoquant ainsi une désinhibition, une perte de contrôle social, une impulsivité, un repli sur soi, une apathie (Frisoni et al., 2017).

Selon Carlier et al., les travaux réalisés en neuropsychologie ont permis de démontrer une atteinte « extramotrice » dans la SLA. Les troubles observés affectent particulièrement le fonctionnement « frontal » (troubles du comportement et des fonctions exécutives), conduisant parfois à une DFT. De ce fait, l'analyse clinique liée aux données de la neuropathologie ainsi qu'aux études génétiques permet d'affirmer qu'il existe actuellement un continuum entre la dégénérescence fronto-temporale (DFT) et la SLA. Ainsi, 15 % des cas de DFT sont associés à une atteinte des motoneurons et 15 à 40 % des cas de SLA diagnostiqués de novo présentent des troubles cognitifs. Les investigations génétiques ont permis de mettre en évidence les mutations du gène C9ORF2, qui seraient à l'origine de 25 % des formes héréditaires de DFT ainsi que de 40 % des formes héréditaires de SLA, et jusqu'à 65 % des formes héréditaires DFT/SLA. L'association DFT/SLA bulbaire étant la plus courante (Lagarde, 2014).

Il apparaît donc évident que le protocole faisant l'objet de ce mémoire n'est pas adapté aux patients présentant des troubles cognitifs et/ou exécutifs.

## **2. Perspectives : proposition de poursuite du Mémoire**

La question que nous nous posons à ce stade de la recherche est alors la suivante : le suivi du protocole d'autostimulation par le patient permet-il le maintien des fonctions de déglutition et de parole ou du moins améliore-t-il le confort de vie du patient au quotidien ? Pour ce faire, il serait intéressant de proposer le protocole aux patients atteints d'une SLA de forme bulbaire au stade léger à modéré et nouvellement diagnostiqués au sein de plusieurs centres référents SLA. Les patients étant accueillis tous les trois mois en hôpital de jour pour suivi de leur pathologie, il pourrait être intéressant de leur proposer le protocole puis d'évaluer leur ressenti lors de leur prochaine venue (soit environ trois mois après). Le recueil et l'analyse des retours d'expériences pourra se faire à l'aide d'un questionnaire recensant par exemple les questions suivantes : avez-vous acquis des

stratégies facilitatrices ? Avez-vous le sentiment d'un maintien de qualité de vie ? Avez-vous ressenti un fort inconfort lors des exercices ? Avez-vous la sensation que les exercices proposés étaient au-dessus de vos capacités ? Ressentiez-vous des syncinésies ou des fasciculations lors des exercices ? Nous pourrions également envisager la création d'une échelle de satisfaction. Enfin, il serait intéressant de réaliser une étude dite « versus » : prise en soin orthophonique en libéral et administration du protocole versus prise en soin orthophonique en libéral seule.

### **3. Intérêt pour l'orthophonie**

A travers cette réflexion, nous cherchions à élaborer un outil innovant afin de contribuer à l'amélioration de la qualité des soins des patients atteints d'une SLA de forme bulbaire. Bien que la place de l'orthophoniste auprès des patients atteints de SLA de forme bulbaire soit évidente, le constat est que cette pathologie reste peu connue et que sa prise en soin peut faire peur.

La réalisation de ce mémoire nous a alors permis de référencer les recommandations les plus récentes et probantes quant à la prise en soin orthophonique de ces patients. En effet, bien que l'accompagnement de ces patients soit parfois éprouvant pour les orthophonistes, celui-ci constitue une riche expérience professionnelle et humaine.

De plus, les rencontres avec les patients, leurs proches et les professionnels de santé gravitant autour d'eux nous ont permis de mieux appréhender la clinique liée à cette pathologie. Pouvoir échanger avec les patients et leurs aidants nous a permis de mieux comprendre le vécu de la maladie au quotidien et de prendre conscience de l'importance qu'ils accordent à la prise en soin orthophonique.

L'intérêt de ce protocole est donc d'apporter de manière concrète un support complémentaire à l'orthophoniste ainsi qu'à son patient. En effet, les patients sont fréquemment en demande d'exercices à réaliser en autonomie. Afin de répondre favorablement à cette demande tout en respectant les recommandations en matière de fréquence et de type d'exercices, les orthophonistes peuvent proposer ce livret aux patients, en complément de leur prise en soin en libéral.

Ce protocole recense alors des informations sur la fréquence et les axes de prise en soin. Il est constitué de fiches explicatives répertoriant des objectifs, des conseils et des exercices pratiques pour chaque axe. Notons cependant que ce livret ne constitue pas une liste exhaustive de tout ce qui peut être proposé au patient.

Nous espérons ainsi que les résultats de ce mémoire permettront aux orthophonistes de mieux cerner les enjeux et les aspects pratiques intrinsèques à la prise en soin de ces patients.

## **Conclusion**

Nous sommes partie d'un double constat : d'une part, les orthophonistes peuvent se sentir démunis lors de la prise en soin des patients atteints de SLA de forme bulbaire ; d'autre part, ces patients sont fréquemment en demande d'exercices à réaliser en autonomie. L'objectif de cette

étude était de recenser les recommandations scientifiques et l'expérience clinique des orthophonistes en vue d'élaborer un protocole d'autostimulation active fonctionnelle de la parole et de la déglutition pour les patients présentant une SLA de forme bulbaire au stade léger à modéré.

Tout d'abord, nous avons donc établi un rapide état des lieux des pratiques à l'aide d'un questionnaire anonymisé. Nous souhaitons, entre autres, recueillir leur expérience clinique quant aux types d'exercices, au temps d'exécution et à la fréquence des séances. Ensuite, nous avons recensé les données probantes issues de la littérature scientifique. Enfin, nous avons établi un pré-test auprès de trois individus tout-venant dans l'optique de vérifier la clarté des consignes, la durée de réalisation et de nous assurer de la bonne qualité du protocole en termes de reproductibilité.

A l'issue de l'analyse des résultats obtenus au questionnaire et de ces recherches scientifiques, nous avons pu élaborer le protocole. Le fruit de ce travail est donc un livret de 11 pages à destination des patients. La réalisation du protocole prend au maximum 30 minutes. Nous proposons au patient de le réaliser trois fois par semaine. Par ailleurs, l'ordre des exercices est à respecter scrupuleusement, puisque ces derniers suivent une progression. Le livret est ainsi constitué des exercices suivants : auto-effleurages, relaxation, quelques explications au sujet de la parole et de la déglutition, des exercices actifs, des conseils en cas de dysphagie.

L'originalité de ce travail repose notamment sur le caractère innovant du protocole. En effet, rares sont les ressources dédiées à la prise en soin de ces patients. De ce fait, il n'existe à ce jour aucun autre protocole à réaliser en autonomie qui soit le fruit d'une expertise clinique associée aux données probantes.

Nous nous sommes confrontée à plusieurs obstacles nous ayant empêchée de pouvoir partager ce protocole avec des patients sur le temps qui nous était alloué. En effet, nous nous sommes d'une part heurtée à l'errance diagnostique, et d'autre part aux limites liées à la population. Cependant, l'administration du protocole pourra faire l'objet d'un futur mémoire. En effet, il serait intéressant de recueillir le ressenti des patients, notamment à l'aide d'un questionnaire et d'une échelle de satisfaction.

## Bibliographie

- Allanet, B., Grange, L. (2013). Principe et réalisation pratique de l'éducation thérapeutique du patient (ETP), *Revue du Rhumatisme Monographies*, Volume 80, Issue 3, , Pages 146-151, ISSN1878-6227, <https://doi.org/10.1016/j.monrhu.2013.04.009>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1878622713000532>)
- Alphandéry, S., Camu, W., de la Cruz, E., Esselin, F., Juntas-Moralès, R., Pageot, N. (2021). Increased worsening of amyotrophic lateral sclerosis patients during Covid-19-related lockdown in France. 505-507. z
- Andersen, P. M., Borasio, G. D., Dengler, R., Hardiman, O., Kollewe, K., Leigh, P. N., et al. EALSC Working Group. (2007). Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis : clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points EALSC Working Group.
- Amyotrophic Lateral Sclerosis : Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 8(4), 195-213.  
<https://doi.org/10.1080/17482960701262376>
- ARSLA. *La SLA, c'est quoi ?* <https://www.arsla.org/la-sla-cest-quoi/>
- ARSLA. (2013). SLA : un défi, quels espoirs ? : *Perspectives de la recherche et de la prise en charge* (Publication no Colloque 13/06/2013). Éditeur si différent de l'organisme qui a produit le document. <https://docplayer.fr/amp/6552921-Dossier-de-presse-sla-un-defi-quels-espoirs-perspectives-de-la-recherche-et-de-la-prise-en-charge.html>
- Azulay, A., Cannoni, M., Giovanni, A., Pouget, J., Robert, D., Sangla, I. (1995). Diagnostic et suivi de l'insuffisance vélaire dans les formes bulbaires des maladies du motoneurone. Congrès sur le voile pathologique, Sté Française de Phoniatrie, Lyon.
- Bergendal, B., & McAllister, A. (2017). Orofacial function and monitoring of oral care in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Odontologica Scandinavica*, 75(3), 179-185. <https://doi.org/10.1080/00016357.2016.1276212>
- Bertrand, D. (2011). Éducation thérapeutique du patient en France. *Bulletin de l'Académie nationale de médecine*, 195(7), 1491-1505.
- Blatzheim, K. (2009). Interdisciplinary palliative care, including massage, in treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Bodywork and Movement Therapies*, 13(4), 328-335. <https://doi.org/10.1016/j.jbmt.2008.04.040>
- Bleeckx, D. (2001). *Dysphagie. Evaluation et rééducation des troubles de la déglutition*. Bruxelles : DeBoeck Université.
- Bleeckx, D. (2019). *Dysphagie de l'adulte Evaluation-Rééducation*. 2018;0(0):1-12.
- Bourdillon, F., Corcia, P. (2008). Evaluation du centre de référence national de la prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique (SLA) de Paris.

- Boussaid, G., Devaux, C., Segovia-Kueny, S. (2020). Clinique : maladies neuromusculaires et COVID-19. 34-35.
- Brizzi, K. T., Bridges, J. F., Yersak, J., Balas, C., Thakur, N., Galvin, M., & Berry, J. D. (2020). Understanding the needs of people with ALS: a national survey of patients and caregivers. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 21(5-6), 355-363.
- Cambrai, L. (s. d.). Praxies, c'est fini ? <https://so-spitch.fr/praxies-cest-fini/>
- Carluer, L., Desgranges, B., Eustache, F., Giry, C., Loisel, N., Mondou, A., Viader, F. (2010). La sclérose latérale amyotrophique : au-delà de l'atteinte motrice. *Revue de neuropsychologie*, 2, 283-291. <https://doi.org/10.3917/rne.024.0283>
- Causse, J-B. (2016). L'Étonnant Pouvoir des couleurs, de Jean-Gabriel Causse, Éd. du Palio.
- Chevillard, G., Lucas-Gabrielli, V., Mousques, J. (2018). « Déserts médicaux » en France : état des lieux et perspectives de recherches. *L'Espace géographique*, 47, 362-380. <https://doi.org/10.3917/eg.474.0362>
- Clark, H. M., O'Brien, K., Calleja, A., & Corrie, S. N. (2009). Effects of directional exercise on lingual strength.
- Cou, A. (réalisateur) et Lambre, E. (réalisateur) (2008). Rôle de l'orthophoniste dans la sclérose latérale amyotrophique [documentaire]. Ortho édition.
- Couratier, P., Lacoste, M., Torny F. (2006). Échelles fonctionnelles de la sclérose latérale amyotrophique, *Revue Neurologique*, Volume 162, Issue 4, ISSN 0035-3787, [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75041-X](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75041-X).
- Couture, G., Eyoum, I., Martin, F. (1997). *Les fonctions de la face, évaluation et rééducation*. Isbergues : Ortho Edition.
- Danel Brunaud, V. (2021). Chapitre 4. Évaluation éthique des téléconsultations de suivi des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique en phase avancée. *Journal international de bioéthique et d'éthique des sciences*, 32, 87-100. <https://doi.org/10.3917/jibes.324.0087>
- Darley, F. L., Aronson, A. E., & Brown, J. R. (1969). Differential diagnostic patterns of dysarthria. *Journal of speech and hearing research*, 12(2), 246-269.
- Debsi, F., (s.d.). Déglutition et troubles d'inhalation. [https://ifsi-lemanslafleche.centredoc.fr/doc\\_num.php?explnum\\_id=627](https://ifsi-lemanslafleche.centredoc.fr/doc_num.php?explnum_id=627)
- Dib, M., Meininger, V. (2003). Sclérose Latérale Amyotrophique : Le parcours diagnostique des patients en France. *Neurologies*, 6, 51. 262-268.
- Duffy, J. R., (2005). *Motor speech disorders: substrates, differential diagnosis, and management (2nd ed)*. St.Louis, MO : Elsevier Mosby.
- Éléments de production et réception de la parole (s. d.). <https://www.osi-perception.org/Elements-de-production-et-perception-de-la-parole.html>
- Eubanks, J., Evans, M., King, J., Gliedt, A., Schneider, M., (2017). The biopsychosocial model and chiropractic: A commentary with recommendations for the chiropractic profession. *Chiropractic and Manual Therapies*. 25. 10.1186/s12998-017-0147-x.

- Etchelecou, B. (2017). Grand manuel de sophrologie: Une synthèse des différentes techniques, 100 exercices pratiques, 20 domaines d'application. Paris: Dunod.
- FILSLAN. (2017). *Sclérose latérale amyotrophique*. Portail SLA. <https://portail-sla.fr/sclerose-laterale-amyotrophique/>
- FILSLAN. (2014). Le rôle de l'orthophoniste au sein d'un centre SLA : *fiche de poste*. (Publication no 06 version 01). PDF
- France Parkinson. (2019). Les troubles de la déglutition : conseils pratiques.
- Francis, K., Bach, J. R., & DeLisa, J. A. (1999). Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 80(8), 951-963. [https://doi.org/10.1016/S0003-9993\(99\)90089-8](https://doi.org/10.1016/S0003-9993(99)90089-8)
- Frisoni, G., B., Gitrakou, V., Papa, S., Scheffler, M., Soler, C., F. (2017). Démences frontotemporales : mise à jour, Rev Med Suisse ; volume 3. no. 582, 1917 – 1923 doi: 10.53738/REVMED.2017.13.582.1917
- Gagnayre, R., Traynard, P.Y. Éducation thérapeutique du patient. EMC - AKOS (Traité de Médecine) 2002:1-12 [Article 7-1027].
- Gallois, P., Vallée, J. P., & Le Noc, Y. (2009). Éducation thérapeutique du patient. *Médecine*, 5(5), 218-24.
- Garbacz, L. (2014). *Les problèmes éthiques et juridiques de la prise en charge du patient face à l'émergence de nouvelles pratiques médicales* (Doctoral dissertation, Université René Descartes-Paris V).
- Guillard, A., Fénelon, G., & Mahieux, F. (1991). Les altérations cognitives au cours de la maladie de Parkinson. *Revue neurologique (Paris)*, 147(0005), 00337-00355.
- HAS. (2015). Guide Affection Longue Durée : Protocole National du Diagnostic et de Soins (PNDS) Sclérose Latérale Amyotrophique (ALD9). [https://www.has-sante.fr/plugins/ModuleXitiKLEE/types/FileDocument/doXiti.jsp?id=c\\_2573382](https://www.has-sante.fr/plugins/ModuleXitiKLEE/types/FileDocument/doXiti.jsp?id=c_2573382)
- Ikeda, K., Iwasaki, Y., Kinoshita, M. (2001). The diagnostic pathway in amyotrophic lateral sclerosis, *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 2:3, 123-126, DOI: 10.1080/146608201753275571
- Jani, M. P., & Gore, G. B. (2016). Swallowing characteristics in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *NeuroRehabilitation*, 39(2), 273-276. <https://doi.org/10.3233/NRE-161357>
- Jenkins, T. M., Hollinger, H., & Mcdermott, C. J. (2014). The evidence for symptomatic treatments in amyotrophic lateral sclerosis. *Current Opinion in Neurology*, 27(5), 524-531. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000135>
- Jensen, J. L., Marstrand, P. C., & Nielsen, J. B. (2005). Motor skill training and strength training are associated with different plastic changes in the central nervous system. *Journal of applied physiology*, 99(4), 1558-1568.

- Kolbe, M. F., Ribeiro, F. V., Luchesi, V. H., Casarin, R. C., Sallum, E. A., Nociti Jr, F. H., ... & Casati, M. Z. (2014). Photodynamic therapy during supportive periodontal care: clinical, microbiologic, immunoinflammatory, and patient centered performance in a split mouth randomized clinical trial. *Journal of periodontology*, 85(8), e277-e286.
- Kühnlein, P., Gdynia, H.-J., Sperfeld, A.-D., Lindner-Pfleghar, B., Ludolph, A. C., Prosiegel, M., & Riecker, A. (2008). Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Neurology*, 4(7), 366-374. <https://doi.org/10.1038/ncpneuro0853>
- Lagarde, J. (2014). Génétique de la DFT et de la SLA. *Nat Neurosci*, 17(1), 17-23.
- Lévêque, N. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique?. *Revue Neurologique*, 162, 269-272.
- Lévêque, N. (2012). La SLA et l'orthophonie [communication orale]. Séminaire de 4ème année, Paris.
- Lévêque, N., et Morin, N. (2014). Prise en charge orthophonique : modalités, spécificités et formalisation de l'éducation thérapeutique dans la SLA. *Revue pluridisciplinaire en neurologie : cahier de la Coordination Nationale des centres SLA* (9), 27-30. <https://portail-sla.fr/wp-content/uploads/2020/02/Cahier-9-sept-2013-NANCY.pdf>
- Mattei, J. F. (2018). Respecter l'autonomie de la personne soignée. *Soins*, 63(824), 25-7.
- Matharan, M., (2017). *Délai diagnostique et chronologie d'apparition des symptômes dans le parcours de soin des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique en Aquitaine*. Médecine humaine et pathologie.
- Martin, F., Eyoum, I., Couture, G. (2004). Paralysies faciales. In P., Gatignol, G., Lamas (Eds), *Evaluation et rééducation des paralysies faciales périphériques* (pp. 61-74). Marseille : Solal.
- Ministère de la Santé, de la Famille et des Personnes handicapées. (2004). *L'accompagnement des personnes en fin de vie et de leurs proches : texte des recommandations*.
- OMS. (1946). Préambule à la Constitution de l'OMS.
- Orphanet (2008) [www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique-FRfrPub106v01.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique-FRfrPub106v01.pdf)
- Pastoureau, M. (2013). Vert. Histoire d'une couleur.
- Revel, M., Poiraudreau, S., & Mayoux-Benhamou, M.-A. (2006). Principes de rééducation fonctionnelle. *EMC - Traité de médecine AKOS*, 1(1), 1-4. [https://doi.org/10.1016/S1634-6939\(06\)75557-0](https://doi.org/10.1016/S1634-6939(06)75557-0)
- Rocha, J. A., Reis, C., Simões, F., Fonseca, J., & Mendes Ribeiro, J. (2005). Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *Journal of Neurology*, 252(12), 1435-1447. <https://doi.org/10.1007/s00415-005-0007-9>
- Rousseau, T., Gatignol, P., et Topouzkhian S. (2013). Les approches thérapeutiques en orthophonie. Ortho édition.

- Ruoppolo, G., Schettino, I., Frasca, V., Giacomelli, E., Prosperini, L., Cambieri, C., Inghilleri, M. (2013). Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings. *Acta Neurologica Scandinavica*, 128(6), 397-401.
- Sancho P.-O., Boisson, D. (2006). Quelles sont les modalités de prise en charge orthophonique dans la Sclérose Latérale Amyotrophique ?. *Revue Neurologique*, 162(2), 273-274.
- Wenke, R. J., Goozee, J. V., Murdoch, B. E., & LaPointe, L. L. (2006). Dynamic assessment of articulation during lingual fatigue in myasthenia gravis. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 14(1), 13-32.

## **Liste des annexes**

**Annexe n°1 : Diagramme illustrant la prolongation de la survie (FILSAN)**

**Annexe n°2 : Illustration du modèle biopsychosocial comprenant des influences biologiques, psychologiques et sociologiques, issu du manuel The biopsychosocial model and chiropractic, d'Eubanks et al. (2017).**

**Annexe n°3 : Questionnaire d'état des lieux des pratiques à destination des orthophonistes**

**Annexe n°4 : Protocole d'autostimulation de la parole et de la déglutition pour les patients atteints d'une SLA de forme bulbaire au stade léger à modéré**

**Annexe n°5 : Formulaire d'information**

**Annexe n°6 : Echelle de Norris**