

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



Université
de Lille

ufr35
faculté
de médecine

MEMOIRE

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

Charlotte DUBAELE

soutenu publiquement en juin 2023

Méthodes de communication alternatives proposées
aux patients atteints de la maladie de Huntington :
Etat des lieux des outils existants et des pratiques
orthophoniques.

MEMOIRE dirigé par

Juliette Brabant-Thery, orthophoniste au CHU de Lille et enseignante au Département
d'Orthophonie de Lille

Clémence Simonin, neurologue au CHU de Lille

Lille – 2023

Remerciements

Je souhaite tout d'abord remercier chaleureusement mes directeurs de mémoire, Madame Juliette Brabant-Thery et Docteur Clémence Simonin pour m'avoir fait confiance dans la poursuite de ce mémoire, pour leur disponibilité et leurs conseils avisés tout au long de ce travail.

Je remercie également tous les professionnels qui m'ont aiguillé dans mes recherches et les orthophonistes et ergothérapeutes pour leurs échanges fructueux lors de nos entretiens.

Je remercie l'ensemble de mes maîtres de stages, et plus particulièrement Lucie Cambrai, Lucie Facon et Paprika Loste pour leur accueil, leur confiance et le partage de leurs connaissances.

Toute ma gratitude va à David, mon conjoint, sans qui je n'aurais pu poursuivre ma reconversion ni mener à bien ce travail. Je le remercie d'avoir cru en moi et de m'avoir soutenu depuis le début.

Merci à mes filles, Eva et Liv, pour avoir partagé leur maman et pour avoir ponctué ces études de grands moments de bonheur.

Toute ma reconnaissance va à ma famille, à ma sœur, à mes beaux-parents et plus particulièrement à ma mère pour sa présence sans faille et ses nombreuses relectures.

Enfin, merci à mon groupe d'amies étudiantes pour ces cinq années d'entraide et ces beaux moments de partage.

Résumé :

La maladie de Huntington (MH) est une maladie neuroévolutive caractérisée par des déficiences motrices, cognitives et neuropsychiatriques. La dysarthrie et les troubles langagiers vont s'installer progressivement et entraîner des difficultés de communication. Le rôle de l'orthophoniste consistera notamment à maintenir les capacités de communication des patients et à mettre en place des outils de communication alternative et augmentée (CAA). Cependant, les troubles cognitifs, moteurs et comportementaux inhérents à la maladie seront autant d'obstacles à leur mise en place au fur et à mesure que la maladie progresse. L'essai d'apprentissage de méthodes alternatives de communication au moment où les troubles communicationnels sont installés est ainsi souvent décevant. L'objectif de notre mémoire est de réaliser un état des lieux des moyens de CAA proposés aux patients et des modalités de leur introduction en structure d'accueil. Cela nous donne un éclairage sur les freins mais aussi les éléments facilitant la mise en œuvre d'outils de CAA. Pour effectuer ce travail nous nous sommes appuyés sur une revue de littérature et sur une enquête par entretien auprès de onze professionnels (orthophonistes et ergothérapeutes) de structures qui prennent en charge les patients atteints de la MH. Nos résultats montrent que la majorité des professionnels interrogés mettent en place des outils de CAA mais il n'y a pas de consensus sur l'utilisation d'un type d'outil en particulier. Il revient donc au professionnel d'effectuer le choix le plus pertinent et de mettre en œuvre les adaptations nécessaires en fonction de la spécificité et des besoins du patient. En effet, les modalités d'introduction d'un outil de CAA ont un impact sur son acceptation et son utilisation effective et durable. Par ailleurs, les professionnels évoquent de nombreux obstacles qui peuvent être liés au patient, à l'outil, aux professionnels intervenant auprès des patients et aux établissements d'accueil. En outre, les facteurs de réussite à la mise en place d'outils de CAA sont multiples et laissent entrevoir des possibilités d'implantation fructueuses.

Mots-clés : Maladie de Huntington, état des lieux, communication alternative et améliorée, CAA, orthophonie

Abstract :

Huntington's disease (HD) is a neuroevolutionary disease characterized by motor, cognitive and neuropsychiatric deficits. Dysarthria and language disorders will progressively develop and lead to communication difficulties. The role of the speech therapist will be to maintain the patients' communication abilities and to implement alternative and augmentative communication tools (AAC). However, cognitive, motor and behavioral problems inherent to the disease will be obstacles to their implementation as the disease progresses. Trying to learn alternative methods of communication after symptoms develop is therefore often disappointing. The objective of our dissertation is to carry out an inventory of the AAC methods offered to patients and the modalities of their implementation in healthcare facilities. This allowed us to outline the obstacles and the elements that facilitate the use of AAC tools. To carry out this work, we relied on a literature review and an interview survey with eleven professionals (speech therapists and occupational therapists) from facilities that care for patients with MH. Our results show that the majority of professionals interviewed implement AAC tools, but there is no consensus on the use of a particular type of tool. It is therefore up to the professional to make the most appropriate choice and to implement the necessary adaptations according to the specificities and needs of the patient. Indeed, the way an AAC tool is introduced has an impact on its acceptance and its effective and sustainable use. In addition, professionals report many barriers that may be related to the patient, the tool, the professionals working with the patients, and the facilities where the tool is used. In addition, there are many success factors for the implementation of AAC tools, which suggest that there are opportunities for successful implementation.

Keywords : Huntington's disease, state of the art, alternative and augmentative communication, AAC, speech therapist

Sommaire

Introduction.....	1
Contexte théorique, buts et hypothèses.....	2
1. Généralités sur la maladie de Huntington.....	2
1.1. Définition et épidémiologie.....	2
1.2. Physiopathologie et génétique.....	2
1.3. Diagnostic.....	2
2. Présentation clinique.....	3
2.1. Symptômes moteurs.....	3
2.2. Troubles langagiers.....	4
2.3. Troubles comportementaux et psychiatriques.....	5
2.4. Atteinte des fonctions cognitives.....	5
3. Traitements.....	5
3.1. Les traitements médicamenteux.....	5
3.2. Les traitements non-médicamenteux.....	6
4. Prise en charge orthophonique.....	6
4.1. La déglutition.....	6
4.2. La dysarthrie.....	7
4.3. Le langage et la communication.....	7
5. Place de la communication alternative et augmentée.....	8
5.1. La communication alternative et augmentée.....	9
5.2. Les moyens existants pour les personnes atteintes de la MH.....	9
5.3. Les limitations.....	10
But et hypothèses de l'étude.....	11
Méthode.....	11
1. Echanges préliminaires avec des professionnels développant des outils de CAA spécifiques aux patients atteints de la MH.....	11
2. L'entretien semi-directif.....	11
2.1. Les objectifs.....	11
2.2. Caractéristiques des professionnels interrogés.....	12
2.3. De la création de l'entretien à la récolte des données.....	12
Résultats.....	13
1. Pistes de recherche dégagées lors des échanges préliminaires.....	13
2. Caractéristiques des structures d'accueil.....	14
3. Méthodes de CAA.....	15
3.1. Travail des orthophonistes auprès des patients atteint de la MH.....	15
3.2. Les outils de CAA utilisés.....	15
4. Adhésion des patients pour l'outil de CAA.....	18

5.	Les obstacles à l'introduction et à l'utilisation d'un outil de CAA	19
5.1.	Les freins liés au patient	20
5.2.	Les freins liés à l'outil	20
5.3.	Les freins liés aux professionnels et aux structures.....	21
6.	Les points essentiels à respecter pour une utilisation optimale et efficiente de l'outil de CAA	
6.1.	Moment opportun pour introduire un outil de CAA.....	21
6.2.	Méthodes et moyens actuels favorisant la mise en place d'un outil de CAA.....	22
6.3.	Méthodes et moyens qui favoriseraient la mise en place d'un outil de CAA.....	23
7.	Avis sur l'utilisation des outils de CAA en libéral.....	24
	Discussion	24
1.	Synthèse des résultats.....	24
1.1.	Les outils de CAA mis en place.....	24
1.2.	La prise en charge des troubles communicationnels en structure.....	26
1.3.	Adhésion à l'outil de CAA	27
1.4.	Les obstacles à l'introduction et à l'utilisation d'un outil de CAA	27
1.5.	Les points essentiels à respecter pour une utilisation optimale et efficiente de l'outil de CAA	
1.6.	La mise en place d'outils de CAA en libéral	29
2.	Limites de l'étude.....	29
3.	Perspectives pour la pratique orthophonique	30
	Conclusion	30
	Bibliographie.....	32
	Liste des annexes	36
	Annexe 1 : Lettre d'information aux professionnels	36
	Annexe 2 : Guide d'entretien	36

Introduction

La maladie de Huntington (MH) est une maladie neurodégénérative héréditaire qui entraîne des dysfonctionnements neuropsychiatriques, cognitifs et moteurs. Alors que la chorée (mouvements involontaires) est un symptôme largement décrit et exploré dans la littérature, les troubles du langage et de la communication sont des symptômes moins étudiés (Gagnon et al., 2018). Leur survenue est pourtant précoce dans la maladie, et peut apparaître avant les signes moteurs. En outre, la dysarthrie qui est une des manifestations motrices de la maladie survient également assez rapidement et peut évoluer jusqu'à l'anarthrie. Nous comprenons ainsi l'intérêt d'une prise en charge par un orthophoniste des troubles de la parole, du langage et de la communication afin de maintenir le plus longtemps possible la capacité d'exprimer ses besoins et une qualité de vie optimale. Diverses techniques rééducatives pourront être proposées aux patients mais la nature même de cette maladie qui est neuroévolutive nous laisse entrevoir l'importance de mettre en place des moyens d'adaptation et de compensation rapidement.

L'introduction précoce d'outils de communication alternative et augmentée (CAA) s'avère essentielle pour qu'ils soient adoptés et utilisés par le patient de manière efficace (Hamilton et al., 2012). En effet, les troubles cognitifs, moteur, comportementaux seront autant d'obstacles à leur mise en place au fur et à mesure que la maladie progresse. Cela est d'autant plus important devant les spécificités de cette pathologie qui touche le sujet jeune et évolue lentement. La CAA est fréquemment introduite en cas d'initiation réduite à la communication ou de dysarthrie sévère présentes dans d'autres maladies neurologiques. Cependant, il est étonnant de constater que peu de patients atteints de la MH ont l'opportunité de recevoir une telle intervention (Ferm et al., 2010; Grimstvedt et al., 2021).

L'objectif principal de notre mémoire est de réaliser un état des lieux des méthodes de CAA et des modalités de mise en place auprès des patients atteints de la maladie de Huntington. Ce travail vise également à étudier plus précisément l'expérience des orthophonistes confrontés à ces patients : préciser la dynamique de prise en charge de la dysarthrie et des troubles langagiers des patients. Cela nous permettra de déterminer les freins existants à la prise en charge des troubles de la communication et également les méthodes de communication qui pourraient être plus facilement et efficacement mises en place.

En premier lieu, nous décrivons la MH et la présentation clinique de la maladie avec un point d'attention sur les troubles de la parole, du langage et de la communication qui nécessitent une prise en charge orthophonique. Nous exposons ensuite les traitements existants et la prise en charge globale nécessaire en évoquant plus particulièrement les spécificités de la prise en charge orthophonique. Puis, nous évoquons la place de la CAA dans la prise en charge auprès des patients atteints de MH.

En second lieu, nous présentons notre méthodologie. Des entretiens auprès des professionnels intervenants dans les structures accueillant des patients atteints de la MH ont permis de réaliser concrètement l'état des lieux de la pratique orthophonique. Ensuite, afin de répondre à notre problématique, les résultats seront discutés au regard des données issues de la littérature puis nous aborderons les limites et les perspectives pour de futures recherches. Enfin, nous ferons une conclusion générale en abordant les éventuelles poursuites de cette étude.

Contexte théorique, buts et hypothèses

1. Généralités sur la maladie de Huntington

1.1. Définition et épidémiologie

La MH a été décrite pour la première fois par George Huntington en 1872. C'est une maladie neurodégénérative héréditaire. Elle affecte le système nerveux central et se manifeste par des troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques qui s'intensifient progressivement jusqu'au décès du malade. La maladie débute vers 40 ans en moyenne et évolue sur 15 à 20 ans environ (Ross & Tabrizi, 2011).

La prévalence de la maladie est de 4 à 10 cas pour 100 000 individus dans les pays occidentaux, elle est donc l'une des maladies neurologiques héréditaires les plus communes (Ross & Tabrizi, 2011). En France, 18000 personnes sont porteuses de la mutation dont 12000 personnes encore asymptomatiques (Maladie de Huntington. Inserm, 2017).

1.2. Physiopathologie et génétique

C'est une maladie autosomique dominante, les enfants de malades auront donc 50% de chances de développer la maladie. Les hommes et les femmes sont indifféremment touchés. La MH est causée par une répétition de plus de 36 triplets CAG sur le gène HTT (locus IT15) codant pour la protéine Huntingtine, qui est localisée sur le chromosome 4. La pénétrance de la maladie peut être complète ou incomplète en fonction du nombre de répétition de triplets sur le chromosome, elle est complète si la personne a plus de 39 répétitions. Entre 36 et 41 répétitions, certaines personnes présenteront des signes de la maladie et d'autres non (Jimenez-Sanchez et al., 2017).

Concernant le mécanisme pathologique, la protéine Huntingtine qui dysfonctionne va affecter les cellules neuronales dans lesquelles des agrégats vont se former. Cela va provoquer des dysfonctionnement des neurones, puis potentiellement leur destruction par divers mécanismes (Jimenez-Sanchez et al., 2017; Ross & Tabrizi, 2011). Anatomiquement, on décrit une atrophie striatale qui se majore progressivement. En effet, les neurones du striatum (un constituant clé des ganglions de la base) sont les plus touchés par ce processus. De plus en plus de neurones dans d'autres zones du cerveau sont affectés à mesure que la maladie progresse. Aux stades avancés, l'atrophie atteint tout l'encéphale et le striatum reste la structure la plus touchée (Dujardin & Defebvre, 2007).

1.3. Diagnostic

Le diagnostic de MH est d'abord clinique et peut se faire si le patient présente un phénotype évocateur associant des troubles moteurs (en particulier des mouvements choréïques), des troubles cognitifs et/ou des troubles psychiatriques dans un contexte héréditaire autosomique dominant. On ne parvient pas toujours à retracer l'hérédité de la maladie dans la famille mais l'association d'une triade symptomatique complète (motrice, cognitive et psychiatrique) permettra alors d'évoquer le diagnostic. Une analyse sanguine permet de confirmer le diagnostic de la maladie par la détection d'une mutation génétique sur le chromosome 4 du gène codant pour la Huntingtine, à partir d'un échantillon de sang (Protocole National de Diagnostic et de Soins Maladie de Huntington., 2021).

L'échelle UHDRS (Huntington Disease Rating Scale) est un outil de mesure de l'intensité des troubles moteurs et se base sur l'observation de leurs symptômes (Payal B Kshirsagar et al., 2021).

2. Présentation clinique

2.1. Symptômes moteurs

2.1.1. Symptômes moteurs globaux

Les troubles moteurs les plus caractéristiques sont des mouvements involontaires et anarchiques appelés chorée. Au début de la maladie, ces mouvements se produisent souvent dans les extrémités distales, comme les doigts et les orteils, mais aussi dans les petits muscles du visage. Ces secousses musculaires sont souvent imperceptibles pour l'entourage ou peuvent être apparentées à de la nervosité. Au quotidien, la marche devient instable et la personne peut donner l'impression d'être légèrement ivre. Progressivement, ces mouvements s'étendent à tous les autres muscles proximaux et axiaux. Les mouvements d'extension des muscles longs du dos sont les plus remarquables. Les patients développent une bradykinésie (lenteur des mouvements) et parfois une rigidité ou au contraire une hypotonie notamment lorsqu'il y a un syndrome cérébelleux. L'association des symptômes est variable. La dystonie se caractérise par des contractions musculaires involontaires et prolongées contraignant les personnes à adopter des positions anormales (torsion des membres, du tronc ou du cou par exemple). La dystonie peut être le premier signe moteur de la MH chez les sujets jeunes mais survient généralement après la chorée. Parmi les autres mouvements parasites, on peut observer les tics, mais ils sont assez rares. Des signes cérébelleux peuvent apparaître, comme la présence d'une dysmétrie où la coordination et la précision du mouvement sont alors altérées (Geschwind, 2018).

Le retentissement fonctionnel des troubles moteurs sur les activités de la vie quotidienne progresse avec le temps. La présence d'une hyperkinésie, d'une hypokinésie et la perte des reflexes posturaux entraîne des difficultés à marcher et à se tenir debout. Avec la progression de la maladie, la marche devient difficile et le risque de chute augmente (Dujardin & Defebvre, 2007). En outre, les activités quotidiennes telles que se lever du lit, prendre une douche, s'habiller, faire sa toilette, cuisiner et manger deviennent de plus en plus difficiles. L'activité professionnelle sera également plus ou moins impactée en fonction des exigences du métier (Roos, 2010).

2.1.2. Symptômes moteurs oraux

Les troubles moteurs de la parole des patients atteints de MH sont communément appelés dysarthrie hyperkinétique. Cette catégorie décrit un discours avec un débit irrégulier, des intervalles prolongés, des silences inappropriés, une variabilité de hauteur réduite, une articulation irrégulière et imprécise, une inspiration ou une expiration forcée soudaine, une parole saccadée et perturbée par des mouvements involontaires respiratoires et pharyngés (Dujardin & Defebvre, 2007). L'étude de Diehl et al. (2019) met en avant la ressemblance entre la dysarthrie des patients atteints de MH et celles rencontrées dans d'autres pathologies neurodégénératives. Dans cette étude, les critères les plus altérés étaient : la prosodie, la vitesse d'élocution, la présence de silences inappropriés et d'accentuation excessive ou uniforme. Les autres éléments saillants étaient la monotonie, le manque d'intensité, la voix rauque, les consonnes imprécises et les ruptures articulatoires irrégulières, une

accentuation réduite, des phonèmes prolongés ainsi qu'une voix étranglée et tendue. Contrairement aux études antérieures, cette étude ne relevait pas de pauses prolongées, de variations brusques d'intensité, de réduction de la longueur des phrases ni d'hypernasalité. Enfin les patients présentaient de manière hétérogène une variabilité du débit, anormalement lent ou rapide.

Les patients sont aussi atteints de troubles de déglutition, qui s'aggravent progressivement, et ont des répercussions nutritionnelles et infectieuses (pneumopathies). Plusieurs causes sont à l'origine des troubles : la chorée, l'apraxie bucco-linguo-faciale et les troubles cognitivo-comportementaux tels que la gloutonnerie et la distraction (Dujardin & Defebvre, 2007). Les patients souffrent de dysphagie dans toutes les phases de la déglutition mais les phases préparatoire, orale et oro-pharyngée sont les plus atteintes (Heemskerk-van den Berg, 2015). La phase préparatoire peut être perturbée par une instabilité posturale, une hyperextension de la tête et du tronc, une gloutonnerie, une mastication inadéquate et un mauvais contrôle lingual. Pendant la phase orale, il est possible d'observer une incoordination de la déglutition, des déglutitions répétitives et des résidus après la déglutition. Durant la phase pharyngée, une toux, un étouffement, des aspirations, des éructations, des déglutitions audibles, des élévations prolongées du larynx, une phonation pendant la déglutition, des stases pharyngées, des difficultés de coordination entre la respiration et la déglutition, une voix humide et une chorée laryngée peuvent apparaître. Pendant la dernière phase de la déglutition, la phase œsophagienne, il a été constaté que les patients ont une satiété précoce, une motilité œsophagienne anormale, une chorée diaphragmatique, un reflux et des vomissements.

2.2. Troubles langagiers

Les personnes atteintes de MH présentent fréquemment des déficits affectant tous les domaines du langage. Toutefois, on ne connaît toujours pas l'ampleur de ces troubles, leur origine fonctionnelle, leur relation avec la sévérité et le stade de la maladie. La revue de littérature de Gagnon et al. (2018), a permis de mettre en évidence les troubles langagiers :

- Au niveau de la production orale, un manque du mot, des difficultés pour produire et répéter des phrases, des déficits dans le discours narratif et spontané, une baisse d'initiative à l'échange et une réduction de la complexité syntaxique. On observe également des déficits de compréhension orale de mots et phrases ainsi que pragmatique. La production écrite est également affectée avec des erreurs d'orthographe et une production narrative réduite.
- Au niveau syntaxique : en production, selon les études, les déficits concernent la simplification syntaxique et/ou des erreurs grammaticales. La compréhension de phrases et plus globalement du discours est également altérée (informations explicites et implicites).
- Au niveau lexical, les connaissances sémantiques concernant les objets et les actions sont atteintes et l'accès au lexique est déficitaire.
- Concernant les règles linguistiques : les personnes atteintes de la MH présentent des difficultés d'application de règles morphologiques et syntaxiques résultant de dommages striataux.

Tous les déficits langagiers cités ci-dessus peuvent apparaître à des stades précoces de la maladie mais les déficits d'accès lexical et de compréhension du discours prennent de l'ampleur avec l'avancée de la maladie.

2.3. Troubles comportementaux et psychiatriques

Les troubles psychiatriques sont liés aux processus physiopathologiques de la maladie mais également fortement associés à l'annonce du diagnostic et au vécu de la maladie. Le pourcentage de patients atteints par ces troubles varierait de 33 à 76% selon les études (van Duijn et al., 2007). Les troubles les plus fréquemment rencontrés sont la dépression, l'anxiété, l'apathie, l'agressivité, les obsessions et compulsions et la psychose peut également se manifester à des stades avancés.

Il est difficile de distinguer la dépression de l'apathie car les symptômes se recoupent (perte de poids, inactivité, perte d'intérêt, etc.) cependant l'apathie est corrélée aux stades de la maladie alors que la dépression et l'anxiété ne le sont pas. L'annonce du diagnostic et l'aggravation des symptômes peuvent provoquer une dépression, pouvant aller jusqu'au suicide. L'anxiété est davantage en lien avec l'incertitude du début et de l'évolution de la maladie. L'irritabilité est souvent le 1^{er} symptôme comportemental de la maladie et se manifeste également tout au long de la maladie. Dans une moindre mesure, on retrouve aussi des troubles obsessionnels compulsifs, des troubles des conduites alimentaires et sexuelles. Enfin, une psychose peut survenir à tous les stades de la maladie et elle n'est pas nécessairement liée au déclin cognitif. Dans la majorité des cas, elle se traduit par des hallucinations et des propos délirants.

2.4. Atteinte des fonctions cognitives

Les symptômes cognitifs sont omniprésents dans la MH mais le type d'atteinte et leur évolution sont variables. Le dysfonctionnement cognitif aboutira à une démence de type sous-cortico frontale. Le déclin cognitif peut être présent longtemps avant les premiers signes moteurs ou arriver plus tardivement dans la maladie (Roos, 2010). L'étude PREDICT-HD a mis en évidence les déficits cognitifs présents chez les personnes pré-symptomatiques de MH (Harrington et al., 2012). Ainsi, l'attention, l'intégration de l'information, la vitesse psychomotrice, l'apprentissage, le traitement sensoriel/visuospatial et la planification/rapidité motrice peuvent être atteints.

L'atteinte des fonctions exécutives est également importante et s'intensifie au cours de la maladie. Les capacités de planification, de flexibilité et de traitement de l'information sont affectées et cela entraîne des difficultés d'organisation, d'adaptation aux situations nouvelles, de gestion des doubles tâches et d'apprentissage procédural (Dujardin & Defebvre, 2007).

Au niveau mnésique, la mémoire des faits récents, la mémoire de travail et procédurale sont atteintes. La mémoire sémantique est quant à elle relativement préservée jusqu'aux stades avancés de la maladie. Une anosognosie est fréquemment retrouvée ce qui complique la prise en charge, le patient n'ayant pas conscience de ses troubles et n'acceptant pas les traitements.

3. Traitements

3.1. Les traitements médicamenteux

Actuellement, il n'existe pas de traitement curatif disponible pour la MH. Les traitements actuels sont uniquement symptomatiques et visent à atténuer les symptômes moteurs et psychiatriques et à améliorer la qualité de vie des personnes.

Concernant les dysfonctions motrices, les traitements sont efficaces. Ils visent à diminuer la transmission dopaminergique afin de réduire les mouvements choréïques. Pour traiter la dépression,

les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS) ont fait leur preuve ainsi que les neuroleptiques atypiques lorsque la dépression est résistante aux ISRS (Kim et al., 2021). L'anxiété peut également être traitée avec des ISRS pour le traitement de fond et ponctuellement avec des anxiolytiques lors de crises aiguës. L'apathie ne peut être traitée mais il est possible de la limiter en réduisant les traitements sédatifs. L'irritabilité, les comportements compulsifs et les psychoses peuvent bénéficier de traitements antipsychotiques et antiépileptiques notamment (Kim et al., 2021). Les traitements médicamenteux peuvent avoir des effets secondaires non négligeables tels qu'un syndrome parkinsonien, une dystonie, une dyskinésie, une sédation et une dépression (Bonelli & Hofmann, 2007; Kim et al., 2021)

Des essais cliniques sont en cours portant sur de nouvelles pistes thérapeutiques basées sur les mécanismes pathogéniques de la maladie avec notamment pour principe de diminuer l'expression de la huntingtine (Wild & Tabrizi, 2017).

3.2. Les traitements non-médicamenteux

Un suivi kinésithérapeutique est préconisé afin de maintenir l'amplitude de mouvements, prévenir les contractures et les déformations musculo-squelettiques et articulaires, conserver l'équilibre à la marche, la motricité fine et plus globalement les capacités fonctionnelles globales (symptômes causés par la rigidité, la dystonie et les mouvements choréiques). Des injections botuliques localisées peuvent compléter la prise en charge kinésithérapeutique afin de prévenir les déformations secondaires. Par ailleurs, des ergothérapeutes peuvent être sollicités pour adapter le domicile et conseillent sur les aides techniques et les appareillages adaptés (fauteuil roulant, aménagements). En outre, la perte de poids dans la MH est fréquente, le support d'un diététicien ou d'un nutritionniste pourra être nécessaire pour compléter et adapter l'alimentation et mettre en place une nutrition entérale au besoin (Bachoud-Lévi et al., 2019).

Un suivi psychologique peut être proposé pour aider à atténuer les symptômes d'anxiété, de dépression et de trouble obsessionnel-compulsif. Un psychothérapeute pourra alors accompagner les malades avec des techniques comportementales et des stratégies d'ajustement à mesure que les symptômes cognitifs et psychiatriques progressent (Geschwind, 2018). De plus, un suivi social permet aux patients d'être informés sur les aides financières et matérielles accessibles. Par ailleurs, des associations de soutien dédiées peuvent accompagner les patients et leurs aidants face à de nombreux problèmes allant des questions juridiques à la mise en place de groupes de soutien (Geschwind, 2018). Enfin, une évaluation et un suivi orthophonique précoce et régulier est fortement recommandé (Bachoud-Lévi et al., 2019).

4. Prise en charge orthophonique

4.1. La déglutition

Les troubles de la déglutition sont fréquents chez les patients atteints de la MH et peuvent apparaître dès le stade précoce (Bachoud-Lévi et al., 2019). Les inhalations à répétition peuvent entraîner des infections pulmonaires et représentent un risque vital pour les malades. L'orthophoniste a un rôle important pour évaluer régulièrement et prendre en charge ces troubles par des techniques de compensation essentiellement. Les techniques de rééducation sont encore peu employées et leur efficacité n'est que peu étudiée dans la littérature (Heemskerk-van den Berg,

2015; Pizzorni et al., 2020). L'orthophoniste apportera des conseils sur les postures et positions de déglutition sécuritaires qui limitent le risque d'inhalation. Différentes phases de la déglutition sont atteintes et seront des cibles de prise en charge : la phase préparatoire, la phase orale et la phase pharyngée. L'apprentissage de manœuvres telles que celles de Mendelsohn et Masako, la toux après déglutition et des adaptations de textures peuvent également améliorer les difficultés de déglutition (Pizzorni et al., 2020). Aussi, le maintien d'une bonne hygiène buccale est importante pour limiter les risques d'infections pulmonaires secondaires (Heemskerk-van den Berg, 2015). Lorsque les troubles de déglutitions sont majeurs, la mise en place d'une gastrostomie est proposée.

De plus, accompagner et former les aidants est important, car ce sont souvent eux qui gèrent l'alimentation des patients et les assistent (Bachoud-Lévi et al., 2019). Les traitements pour la chorée pourront avoir un effet bénéfique sur certaines causes de troubles de la déglutition tels que les mouvements incontrôlés des muscles oro-faciaux par exemple, mais il faut être attentif à un éventuel effet aggravant les troubles (sédation, difficultés d'attention, etc.) (Bachoud-Lévi et al., 2019).

4.2. La dysarthrie

La prise en charge orthophonique de la dysarthrie hyperkinétique s'établit sur une évaluation précise des atteintes et caractéristiques perceptibles variables selon les patients.

Concernant l'atteinte de la fonction respiratoire et de la coordination pneumo-phonique, plusieurs méthodes peuvent être mises en place : des tâches d'inspiration/expiration maximales, de phonation soutenue, des conseils de postures de phonation adaptées, des techniques de reprise de souffle avant et pendant la phonation, des techniques d'optimisation des reprises inspiratoires ou encore la méthode LSVT (Lee Silverman Voice Treatment) (Barkmeier-Kraemer & Clark, 2017).

En ce qui concerne la voix, l'orthophoniste pourra mettre en place des techniques de relaxation du larynx comme la phonation sur des attaques douces et les bâillements par exemple. Des manipulations laryngées pourront également être bénéfiques. Les techniques permettant de réduire l'adduction excessive des cordes vocales (exercices de souffle et phonation à la paille, phonation sur des consonnes constrictives) pourront être mises en place.

Au niveau de la parole, des techniques articulatoires, des techniques pour améliorer le rythme de la parole et ralentir le débit ainsi que le retour auditif de ses productions vocales (delayed auditory feedback) peuvent être proposées (Barkmeier-Kraemer & Clark, 2017).

Enfin, des outils de CAA peuvent être mis en place et ce avant que les symptômes de la dysarthrie ne soient trop handicapants au niveau communicationnel.

4.3. Le langage et la communication

Les différents aspects qui entravent une communication efficace chez les personnes atteintes de la maladie sont à réévaluer régulièrement car les techniques de rééducation, d'adaptation et de compensation seront spécifiques à chaque patient. Pour être efficace, l'évaluation et la prise en charge devront tenir compte des atteintes comportementales, psychiatriques et du niveau de motivation (Bachoud-Lévi et al., 2019) mais également des besoins du patient et de l'impact de ses difficultés de communication.

L'approche analytique et la stimulation cognitive pourront être utilisées en ciblant les troubles spécifiques observés : un manque du mot, un stock lexical réduit, des difficultés de compréhension

et de traitement sémantique, une diminution de la complexité syntaxique et des latences anormales dans le traitement du langage parlé (compréhension et expression). Le recours à l'écrit pourra également être proposé.

De plus, la cognition sociale est fréquemment atteinte chez les patients : théorie de l'esprit, reconnaissance et expression des émotions (Bachoud-Lévi et al., 2019). Celle-ci joue un rôle essentiel pour une communication optimale et favorise les relations sociales de qualité. L'orthophoniste pourra informer l'entourage des difficultés et ainsi favoriser une meilleure compréhension et adaptation des proches. Des exercices ciblant les composantes déficitaires pourront également être proposés.

Des conseils pour faciliter la communication au quotidien peuvent aider les patients : laisser plus de temps pour s'exprimer, favoriser un environnement adapté en réduisant le bruit notamment. De plus, les partenaires de communication font partie intégrante de la prise en charge car ils peuvent faciliter ou accentuer, malgré eux, les difficultés de communication dans les échanges. L'orthophoniste pourra alors analyser les conversations et donner des conseils aux aidants pour une communication optimale, moins de stress, de frustration et d'incompréhension de part et d'autre. De la même manière que pour la dysarthrie, la CAA pourra compenser les difficultés de communication et permettre aux patients de maintenir les échanges et leur participation dans la vie quotidienne (Bachoud-Lévi et al., 2019). Enfin, comme le souligne Ferm et al. (2010), les besoins d'aides à la communication évoluent au cours de la maladie. Les capacités de communication verbale et non verbale vont progressivement décliner et dans les derniers stades de la maladie, les systèmes de CAA deviennent le seul moyen pour les patients de s'exprimer (Grimstvedt et al., 2021).

5. Place de la communication alternative et augmentée

Comme nous l'avons vu dans le chapitre précédent, la MH nécessite une prise en charge orthophonique précoce et au long cours afin de maintenir des capacités de communication le plus longtemps possible. La dysarthrie et les difficultés langagières altèrent peu l'intelligibilité et la communication aux stades précoces de la maladie, mais elles s'aggravent avec l'évolution de la maladie (Hartelius et al., 2003). Les moyens de prise en charge seront alors variables et dépendants des capacités du malade : information, formation des aidants, rééducation, maintien, adaptation et compensation. De plus les atteintes des fonctions exécutives et de la mémoire de travail qui s'intensifient au cours de la maladie interfèrent avec les capacités linguistiques des malades (Hamilton et al., 2012) et également avec les moyens de prise en charge. Les manifestations psychiatriques telles que l'apathie, la dépression, l'irritabilité limiteront également les possibilités et l'efficacité de la prise en charge.

L'utilisation de méthodes alternatives de communication semble donc essentielle et limitera les sentiments de frustration, la dépression, le repli sur soi et leur impact négatif sur la qualité de vie des patients et de leur entourage (Grimstvedt et al., 2021). Nous verrons donc plus en détail en quoi elles consistent, quels sont les outils existants et adaptés pour les personnes atteintes de la MH et quelles sont les limitations à la mise en place de ces outils.

5.1. La communication alternative et augmentée

L'American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) définit en 2005 la CAA comme suit : « La CAA réfère à un domaine de la recherche clinique et de la pratique éducative. La CAA nécessite d'étudier et, si nécessaire, de compenser les incapacités temporaires ou permanentes, les limitations aux activités et à la participation des personnes souffrant de troubles graves du langage et de la parole que ce soit en compréhension et/ou en expression et dans les modalités orale ou écrite » (Beukelman & Mirenda, 2017). Elle regroupe les systèmes de communication, les stratégies et les outils qui remplacent ou complètent les moyens de communication habituels (Hamilton et al., 2012). Elle va permettre de préciser le message et le rendre efficace et fiable lorsqu'une personne n'est pas suffisamment intelligible pour les autres. La CAA pourra également être une alternative à la parole pour les personnes qui n'ont pas du tout de langage.

5.2. Les moyens existants pour les personnes atteintes de la MH

Selon Hamilton et al. (2012), les personnes atteintes de la MH et leurs aidants tireraient bénéfice de l'utilisation d'outils et de techniques d'aide accessibles pour tout public : papier/crayon, calendrier, carnet de notes, emails, SMS, etc. Puis, avec l'évolution de la maladie ces outils et moyens utilisés nécessiteront des adaptations. Dans leur article, ils nous indiquent que les supports imagés sont particulièrement appropriés : tableaux et classeurs de communication, schémas visuels, albums photos personnels. Ils favorisent à la fois la compréhension et la production dans les situations de communication. Ils facilitent la planification et la participation aux activités quotidiennes. Les cartes de présentation personnelles et les passeports de communication peuvent être des outils utiles notamment à des stades avancés de la maladie.

Une étude de cas de Klasner & Yorkstone (2001) a permis de montrer que des stratégies de renforcements linguistiques et cognitifs permettaient de soutenir la communication. Il s'agissait d'un cahier où les activités quotidiennes étaient intégrées avec une brève description écrite. En plus, un panneau d'affichage avec une liste de tâches permettait de soutenir les activités quotidiennes.

Par ailleurs, une méthode de CAA a fait ses preuves : les tapis de discussion (ou Talking Mats) qui sont des tableaux souples composés de 3 types de symboles sous forme d'images : sujets, options (commentaires relatifs aux sujets) et échelle visuelle. Ils sont utiles pour permettre aux patients, dans les stades de démence, de communiquer leurs idées et leurs choix de manière plus aisée que la parole seule (Murphy et al., 2010), d'autant plus lorsque la dysarthrie altère également la communication. Ce n'est cependant pas un outil personnel mais une aide ponctuelle propice à certaines situations.

Deux projets de CAA novateurs ont récemment été testés auprès de patients atteints de MH :

- Le premier est le projet Caromarane, porté par Brain Team et Stimul'activ, qui est adapté aux maladies rares et neuroévolutives. Il s'agit de deux outils d'aide à la communication et à la stimulation : une tablette et un robot. L'objectif est de contribuer à autonomiser les malades et faciliter la connaissance de leur projet de vie et de leurs habitudes par les soignants et aidants. Le robot aide la personne à être autonome dans ses activités quotidiennes et permet de se repérer dans le temps via des alertes. Il facilite aussi la communication avec les professionnels de santé et les aidants.
- Le deuxième est le projet Stéphanie. Il repose sur le système Life Companion et il a été adapté sur tablette pour les patients atteints de MH. Il a pour objectif de combler les besoins de communication

au quotidien, il permet d'accéder à un « oui/non » efficace et de communiquer avec un clavier mais aussi avec des pictogrammes, le contenu étant personnalisable. Il permet d'entretenir les souvenirs avec un journal de vie sous forme d'album. L'accès se fait directement via le tactile ou en utilisant des contacteurs si la personne a des difficultés motrices. Il est possible d'enregistrer la voix de la personne si elle le souhaite, il sera alors important de le faire avant que la dysarthrie ne soit trop sévère. Ce projet a été expérimenté sur 6 patients atteints de MH, des données d'usage ont été publiées en mai 2022.

5.3. Les limitations

La CAA nécessite d'être introduite à des stades précoces de la maladie lorsque la motivation et les capacités d'apprentissage sont relativement préservées (Hamilton et al., 2012). En effet, l'utilisation d'outils de CAA peut s'avérer complexe pour les patients à cause des atteintes motrices, cognitivo-linguistiques et neuropsychiatriques liées à la maladie.

Dans le cadre des pathologies du langage acquises, les personnes peuvent refuser l'utilisation d'un autre moyen de communication que la parole, ils n'acceptent pas qu'on leur « impose » un outil de communication ni de faire appel à une aide externe pour transmettre un message (Lasker & Bedrosian, 2001). Ils refusent l'introduction de ces outils ou l'abandonnent rapidement indiquant que l'effort requis pour utiliser un système de CAA est trop important ou que l'outil n'est pas adapté pour transmettre le message voulu ou encore qu'ils n'ont pas reçu de formation suffisante pour utiliser ces outils efficacement (Lasker & Bedrosian, 2001).

La formation, le soutien et la collaboration des partenaires de communication est un facteur de réussite indéniable à la mise en place de la CAA (Beukelman & Mirenda, 2017; Fried-Oken et al., 2015). Parfois l'entourage, ne comprend pas l'intérêt de ces outils. Ils ont en tête l'idée que leur proche va pouvoir retrouver la parole. Accepter cet outil est pour eux synonyme d'échec et d'abandon de l'idée de retrouver la parole (Pampoulou, 2019).

De plus, les moyens de CAA ne semblent que peu mis en œuvre pour les personnes atteintes de MH (Grimstvedt et al., 2021). Cela peut s'expliquer par une connaissance insuffisante des CAA dans les services de soins de la MH ainsi que par un manque de personnel formé pour les mettre en place (van Walsem et al., 2016).

En outre, les freins à la mise en place de CAA peuvent venir des patients eux-mêmes. En effet, dans les stades précoces de la MH, les patients ont tendance à se considérer en assez bonne santé et à ne pas avoir besoin de CAA. Les soignants ont également souligné un manque de motivation des patients et de prise de conscience des troubles ainsi qu'une stratégie de protection émotionnelle vis-à-vis de la maladie comme facteurs limitatifs à l'introduction de CAA (Grimstvedt et al., 2021). La peur du regard de l'autre est une autre raison pour laquelle les patients ne souhaitent pas utiliser de système de communication alternatif en public (Lasker & Bedrosian, 2001). Lors des stades précoces de la maladie, les patients apprennent à accepter leur handicap et les changements de personnalité, il est peu probable qu'ils soient prêts à chercher un soutien auprès d'un orthophoniste et encore moins qu'ils acceptent les recommandations relatives à l'utilisation d'un système de CAA. Par conséquent, c'est un facteur crucial dont les orthophonistes doivent être conscients et ils devront prévoir un temps d'acceptation nécessaire pour que la personne adopte de nouveaux moyens de communication (Pampoulou, 2019). En effet, un des points essentiels à la réussite de la mise en place d'un outil de CAA, est la participation du patient dans le choix et la mise en place de l'outil (Lasker & Bedrosian, 2001). Ils doivent être partie prenante du processus, de l'évaluation aux essais

de différents outils afin de choisir le plus adapté si cela est possible.

Enfin les coûts des systèmes de CAA pour la famille du malade, d'autant plus lorsqu'il s'agit de systèmes high-tech, peuvent également être un frein (Pampoulou, 2019).

But et hypothèses de l'étude

Le but de ce mémoire est de réaliser un état des lieux des méthodes de communication alternative et des modalités de mise en place auprès des patients atteints de la MH en structure d'accueil. Ce travail vise également à étudier plus précisément l'expérience des orthophonistes confrontés à ces patients : préciser la dynamique de prise en charge de la dysarthrie et des troubles langagiers des patients. Cela nous permet ensuite de déterminer les freins existants à la prise en charge des troubles de la communication et également de dégager les méthodes de communication mises en place ou qui pourraient être plus facilement et efficacement introduites.

Méthode

Nous avons choisi une méthodologie s'appuyant sur le recueil de données auprès de professionnels travaillant auprès de patients atteints de la MH. La méthode de l'entretien semi-directif a ainsi été retenue afin de recueillir des données d'ordre qualitatives. Ces données qualitatives sont un préambule à la démarche de création d'un questionnaire qui pourrait être diffusé plus largement auprès des orthophonistes en libéral par la suite. Par le biais des entretiens, la collecte d'informations qualitatives sur les méthodes de CAA employées en structure permettra de calibrer les futures questions du questionnaire.

1. Echanges préliminaires avec des professionnels développant des outils de CAA spécifiques aux patients atteints de la MH

En amont de notre démarche de recherche, nous avons souhaité en savoir davantage sur les différents outils de CAA déployés actuellement en France. Pour cela, nous avons échangé avec divers professionnels travaillant autour des projets Caromarane et Stéphanie, projets évoqués précédemment dans la partie théorique. L'objectif était de mieux cerner les spécificités des outils de CAA dans le cadre de la MH et de réfléchir aux besoins des patients concernant la CAA. Cela nous a également permis d'orienter nos recherches sur certaines structures partenaires de ces projets, de faciliter les contacts avec les professionnels. Enfin, nous avons pu orienter et cibler les thèmes et questions pertinentes à intégrer dans le guide d'entretien.

2. L'entretien semi-directif

2.1. Les objectifs

L'entretien semi-directif offre une opportunité d'échanger en direct avec des orthophonistes et d'observer directement les pratiques orthophoniques et les outils de CAA. Les entretiens ont été réalisés dans différents établissements qui accueillent spécifiquement les patients atteints de MH et où les professionnels ont une expertise certaine dans la prise en charge des malades. Un guide d'entretien semi-directif a été élaboré en amont de la rencontre avec les différents établissements

(cf. Annexe 2). Il s'agissait de recueillir des informations permettant d'approfondir les données théoriques. L'objectif était de savoir quelles sont les méthodes de CAA employées par les orthophonistes et/ou ergothérapeute, d'étudier l'adhésion des patients pour ces outils mais aussi d'entrevoir les obstacles à l'utilisation des outils de CAA. Ensuite cet entretien permet également de recueillir des avis plus subjectifs sur les conditions favorables à l'utilisation effective d'un outil de CAA. Enfin, le sujet de l'utilisation des outils de CAA par les orthophonistes exerçant en cabinet libéral a été abordé et pourrait servir d'amorce à un futur travail de recherche.

2.2. Caractéristiques des professionnels interrogés

La population interrogée est préférentiellement composée d'orthophonistes salariés des structures ou intervenants auprès des patients en libéral. Des ergothérapeutes ont également pu être interrogés lorsqu'il n'y avait pas d'orthophoniste. Ces professionnels exercent dans les établissements spécialisés dans l'accueil des patients atteints de la MH.

Afin de déterminer les structures à contacter, nous nous sommes basés sur une liste des structures d'accueil pouvant accueillir des malades Huntington diffusée par l'Association Huntington France. Un membre de cette association nous a orienté vers les structures accueillant spécifiquement les patients atteints de MH et davantage susceptibles de mettre en place des outils de CAA. Les structures ciblées accueillent les patients de manière temporaire ou permanente. Il s'agit de Maisons d'Accueil Spécialisées (MAS), de FAM (Foyers d'Accueil Médicalisés), d'EHPAD (Etablissements d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes) et de structures diverses d'accueil temporaires. Ces structures sont toutes situées en France sauf une qui se situe aux Pays-Bas.

2.3. De la création de l'entretien à la récolte des données

Le guide d'entretien a été conçu via la plateforme LimeSurvey et validé par le service de Protection des Données de l'Université de Lille (DPO) qui s'est chargé de faire la déclaration CNIL. Une lettre d'information a été transmise aux répondants en amont des entretiens (cf. Annexe 1).

Les entretiens ont duré entre 30 et 45 minutes en moyenne. Un dictaphone a permis de les enregistrer afin de faciliter la prise de note et de mener un entretien le plus naturel et spontané possible. Lors de la passation des entretiens, le guide n'a pas été suivi à la lettre, nous nous sommes adaptés aux réponses de nos interlocuteurs afin de nous situer réellement dans l'échange et d'éviter les redondances. Des relances ont également permis d'approfondir certains propos, lorsque cela paraissait nécessaire.

Les échanges enregistrés ont été stockés au sein d'un dossier informatisé. Suite à l'analyse des entretiens, les données ont été intégralement détruites. Les entretiens semi-directifs ont été retranscrits de façon chronologique. Par la suite, les éléments fournis par les participants ont été regroupés sous chaque question concernée. Ces regroupements par thème ont permis d'élaborer une grille des informations recueillies auprès des répondants.

Concernant l'analyse des données, nous avons relevé et transcrit les idées principales de chaque entretien. Certains passages ont été retranscrits fidèlement lorsque les questions portaient directement sur l'objet de notre étude et s'avéraient donc riches au niveau du contenu. L'analyse qualitative était menée grâce à une retranscription des données et faits relatés durant les entretiens au sein d'un tableau construit avec les différentes thématiques abordées pendant l'entretien.

Résultats

Cette partie vise à présenter les résultats obtenus grâce aux entretiens dans le but de répondre à notre problématique. Elle présentera tout d'abord les pistes de réflexion suites aux échanges avec des professionnels expérimentés dans le domaine de la CAA. Ensuite nous présenterons la population de notre échantillon puis les réponses obtenues aux différentes thématiques seront exposées.

1. Pistes de recherche dégagées lors des échanges préliminaires

En amont des entretiens, nous avons pu échanger avec plusieurs professionnels travaillant dans le domaine de la CAA et/ou auprès de patients atteints de la MH.

Tout d'abord les échanges avec des responsables de la création d'outils novateurs de CAA (Caromarane et Life Companion), ont permis de dégager plusieurs éléments. Après expérimentation en structure uniquement, un des outils ne semblait pas adapté aux stades avancés de la maladie. En effet, les difficultés motrices importantes empêchaient la sélection tactile sur la tablette. Cet élément était également relevé par le responsable de l'autre projet qui expliquait que des contacteurs, un pour le défilement et un autre pour la sélection, pouvaient être adaptés à la tablette en cas de difficultés motrices importantes. De plus, l'utilisation de la tablette devenait compliquée pour certains patients même si l'outil avait été appréhendé avant l'affaiblissement des capacités cognitives. Par ailleurs, son utilisation à domicile à des stades moins avancés de la maladie semblait pertinente.

Concernant le contenu des outils, l'une des tablettes comporte des exercices (sous forme de petits jeux) pour s'entraîner à l'utilisation de la tablette. Cet entraînement a été pensé pour permettre au patient de se familiariser et d'adopter la tablette de manière dynamique et ludique en dehors d'un objectif purement communicationnel dans un premier temps. Cela permet d'anticiper et d'introduire plus facilement l'usage de la communication via cet outil ensuite. De plus, l'aspect multifonctions de l'outil qui comporte des jeux, des albums de photos personnelles et des séquences du quotidien favorise l'usage fréquent et répété au cours de la journée et son inclusion dans le quotidien des patients.

Concernant la forme, l'avantage de la tablette est que tout est réuni dans un même outil (outil de communication, cahier de vie, etc.) et ce avec une facilité d'accès : de gros boutons, la combinaison entre le tactile et les contacteurs. C'est un outil prêt à l'usage qui est personnalisable ce qui permet une meilleure diffusion. Cependant il semble préférable de partir des besoins du patient pour concevoir un outil de communication adapté et non l'inverse.

Les freins à une utilisation régulière et quotidienne sont présents en établissement. Il est difficile de faire « vivre » l'outil en dehors des séances d'orthophonie et d'alimenter leur contenu régulièrement. De plus, l'entourage et le personnel de l'établissement l'utilisent peu pour communiquer avec les patients. Cela nécessite une formation des professionnels qui prend du temps, demande de l'investissement et des moyens (humains et matériels). En outre, un outil high-tech de ce type peut faire peur aux professionnels en raison du risque de casse, ou de méconnaissance de son utilisation.

Concernant l'intégration d'une tablette auprès des patients atteints de la MH, l'adhésion et l'utilisation était hétérogène. Les résultats de l'expérimentation du projet Stéphanie indiquent que 60% des patients ont utilisé la tablette. Certains patients à un stade débutant de la maladie étaient

très motivés, adhéraient facilement au projet et alimentaient beaucoup la tablette avec du contenu personnel. Le professionnel interrogé interprétait cela comme une « *compensation psychologique plus qu'un réel besoin* ». D'autres patients, à des stades débutants et avancés, rejetaient complètement l'outil et ne voulaient pas l'utiliser. Une spécificité des patients atteints de la MH est qu'ils présentent parfois des comportements de fuite et de rejet occasionnellement violent.

Nous avons pu recueillir l'avis d'une orthophoniste qui conseille les orthophonistes en libéral sur les outils de CAA. Elle constate que les orthophonistes en libéral manquent de temps pour proposer ces outils aux patients : cela demande du temps de préparation avant les séances (grilles de pictogrammes, personnalisation en dehors du temps des séances, etc.). Cela exige aussi de la motivation et de la formation de la part des orthophonistes qui manquent souvent de connaissances dans ce domaine. Elle nous a fait part qu'un partenariat orthophoniste/ergothérapeute pouvait être intéressant dans la mesure où l'ergothérapeute peut pallier les manques de connaissances des orthophonistes concernant l'accessibilité, les paramètres de l'application. Ce partenariat semble difficile à mettre en place car ces patients ont rarement un suivi avec un ergothérapeute.

2. Caractéristiques des structures d'accueil

Nous avons sollicité une trentaine d'établissements de soins afin de prendre contact avec les professionnels ciblés. Nous avons pu recueillir onze entretiens au total entre le 23 septembre 2022 et le 10 février 2023. Les répondants sont composés de sept orthophonistes et quatre ergothérapeutes. Sur les sept orthophonistes, deux interviennent en libéral, cinq sont salariées des structures dont trois à temps partiel. Les ergothérapeutes sont toutes salariées des structures dont une à temps partiel.

Les structures sont situées dans toute la France, plusieurs départements sont représentés : les Pyrénées-Atlantiques (64) ; les Côtes d'Armor (22) ; le Loiret (45) ; le Puy de Dôme (63) ; le Lot (46) ; la Moselle (57) ; la Vendée (85) ; la Somme (80) ; la Charente-Maritime (17) ; le Pas-de-Calais (62). Nous avons également réalisé un entretien avec une orthophoniste d'une structure qui se situe à Apeldoorn aux Pays-Bas.

Sur les onze structures, deux sont des structures d'accueil temporaire, deux accueillent les patients de manière permanente et sept sont des structures d'accueil mixte (temporaire et permanent). Les établissements sont principalement des Maisons d'accueil Spécialisées (MAS) puis des hôpitaux avec différents services d'accueil (accueil de jour, unité de soins longue durée, soins de suite et de réadaptation). Les patients sont à divers stades de la maladie : de léger à avancé avec davantage de stades légers en hébergement temporaire et plus avancés en hébergement permanent. Le nombre de patients accueillis atteints de la MH dépend des structures, certaines sont dédiées à cette pathologie alors que d'autres accueillent divers handicaps. Le nombre de patients hébergés varie de zéro à quarante-cinq au moment de l'entretien, avec une moyenne de quatorze patients accueillis.

L'accompagnement des patients est réalisé par des professionnels médicaux, paramédicaux et sociaux. On retrouve toujours des médecins, des aides-soignants, des infirmiers, des kinésithérapeutes, des ergothérapeutes ainsi que des psychomotriciens. D'autres professionnels sont représentés mais de manière non-systématique : des diététiciens, des enseignants en activité physique adaptée, des moniteurs-éducateurs, des orthophonistes, des aides médico-psychologiques, des assistants sociaux, des psychologues et des neuropsychologues.

3. Méthodes de CAA

3.1. Travail des orthophonistes auprès des patients atteint de la MH

Les orthophonistes interviennent dans différents domaines pour les patients atteints de la MH. Les troubles de la déglutition sont souvent pris en charge (quatre orthophonistes sur sept) avec des adaptations de textures surtout. La communication est un domaine travaillé par la plupart des orthophonistes (cinq sur sept) avec principalement un travail de la dysarthrie : voix, parole, articulation. Une orthophoniste travaille le langage écrit. Deux orthophonistes effectuent des stimulations du visage et de la détente corporelle. Deux orthophonistes entretiennent les fonctions cognitives.

3.2. Les outils de CAA utilisés

Notons qu'aucun moyen de CAA n'est mis en place par les professionnels dans trois structures. Les patients peuvent éventuellement avoir leur propre outil lorsqu'ils intègrent la structure mais ce n'était pas le cas ici. Il est cependant intéressant pour notre étude de recueillir l'avis de tous les professionnels en mesure de les mettre en place.

Dans deux établissements, des outils high-tech de type tablette avec une application de communication sont utilisés par les patients. Sont également proposés d'autres types d'outils de CAA lorsque des freins à la mise en place d'outils high-tech sont présents. Les outils low-tech sont largement proposés dans les établissements puisque les professionnels de sept structures en proposent aux patients. La figure 1 ci-dessous illustre le type de CAA choisi en fonction du type de structure. Elle met en valeur le fait que la CAA est moins susceptible d'être mise en place dans les structures d'accueil temporaire et que l'outil high-tech est mis en place uniquement dans les structures d'accueil permanent.

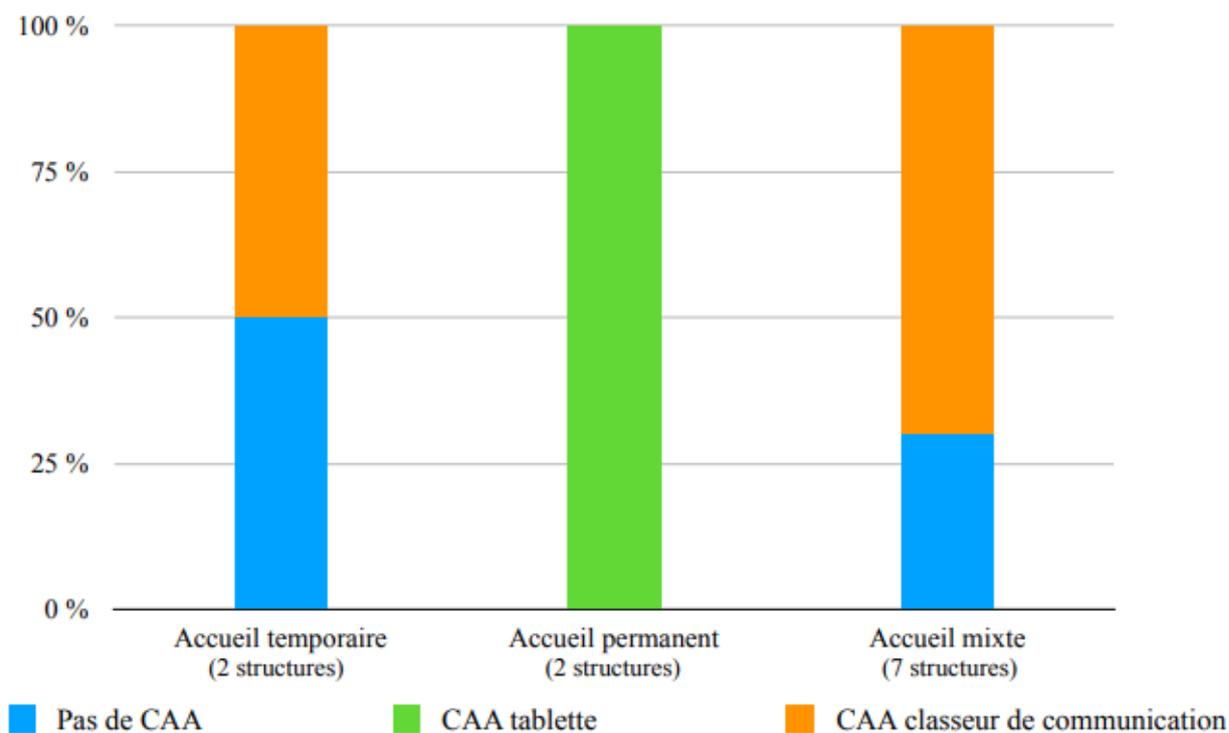


Figure 1. Outil de CAA utilisé en fonction du type d'accueil

3.2.1. Les outils high-tech

Concernant la tablette, trois applications sont utilisés par les professionnels : l'application Life Companion, Eline Spreekt, et Assistant Parole. Parmi les réponses recueillies, Life Companion a été considéré comme un bon outil car il contient un abécédaire ainsi qu'un bon support aux échanges : le journal de vie qui relate le vécu des patients. Les photos intégrées dans l'outil paraissent moins utiles car les patients communiquent leurs besoins autrement. L'abécédaire semble être un outil très utile quand la dysarthrie est importante et s'utilise via le pointage et la sélection avec un contacteur.

L'application Eline Spreekt utilisée à Atlant est une application de communication qui a été choisie comme étant la plus adaptée après étude et essais de plusieurs applications auprès des patients atteints de la MH dans la structure. C'est une application en arborescence, personnalisable, qui contient un clavier qui oralise (avec la possibilité de s'enregistrer), des vidéos, des photos et des émojis. Il y a également un journal de vie contenant les photos de famille et les souvenirs.

L'application Assistant Parole, très utilisée des personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique a été énoncée par un professionnel, cet outil avait été utilisé pour un patient mais n'était pas introduit auprès des autres patients. Parmi ces outils, seule l'orthophoniste qui utilise l'application Life Companion y ajoutait un contacteur pour un patient afin d'améliorer l'ergonomie de l'outil.

3.2.2. Les outils low-tech

La plupart des orthophonistes interrogées utilisent davantage d'outils de communication low-tech. On retrouve des cahiers ou classeur de communication, des cahiers de vie, des passeports de communication contenant les activités que le patient aime, des tableaux de communication, des abécédaires et des cartes oui/non.

Les cahiers ou classeurs de communication sont utilisés par quatre orthophonistes, ils peuvent contenir des photos, des pictogrammes, un code alphabétique, un code oui/non, des émoticônes et parfois des mots écrits correspondants aux images. Ils peuvent être présentés sous forme de classeur avec des intercalaires selon les thèmes et des feuilles plastifiées que le patient manipule et pointe. Un système de pictogrammes manipulables avec des scratches que le patient vient placer sur une bande-phrase était employé dans un établissement.

Au niveau du contenu, différents thèmes peuvent être présents : la famille et les proches, la toilette, l'habillage, le sommeil, les besoins du quotidien, l'alimentation, les loisirs et les sorties. Ces thèmes peuvent aussi être organisés par type de lieu : la salle de bain, la salle à manger, la chambre, etc. Ces classeurs de communication sont toujours personnalisés en fonction du patient, de ses besoins, de ce qu'il aime, de ses habitudes et de ses capacités motrices et cognitives. La personnalisation peut être faite par le professionnel mais également par l'entourage.

Trois professionnels s'appuient sur des outils existants pour élaborer les classeurs de communication. La base de données de pictogrammes ARAASAC est employée dans un établissement pour contribuer à la construction du support. Un professionnel prend notamment appui sur les dessins « Germes de parole » qui est un ouvrage avec des dessins représentant les besoins de la vie quotidienne. Un autre professionnel élabore un cahier de communication adapté de l'outil « Ladapt », qui est un carnet d'aide à la communication élaboré par l'association du même nom qui accompagne les personnes en situation de handicap. L'orthophoniste utilise en plus des autres thématiques, plusieurs rubriques : une page qui présente la personne, le repérage dans le

temps avec un calendrier et un planning, l'argent et les actions.

Trois professionnels ont évoqué l'usage d'un cahier de vie qui contient l'histoire de la personne, son métier, ses loisirs, des photos de ses proches et de sa famille ainsi que les activités marquantes de sa vie.

Enfin une professionnelle nous a fait part d'outils de communication différents. Il s'agissait d'abord d'un outil commun, c'est-à-dire un tableau blanc dans la salle commune avec le planning et les activités de la semaine représentés en pictogrammes. Un code oui/non était fixé sur les accoudoirs des fauteuils des patients. Un livret de la douleur avec des pictogrammes était utilisé par les professionnels lorsqu'un patient semblait souffrant. Aussi, un livret pour expliquer et discuter des événements (ex. élections) en pictogrammes était proposé aux patients.

3.2.3. Modalités d'introduction des outils de CAA

Les pratiques sont variables en fonction des professionnels et des structures. Deux orthophonistes considèrent que l'outil de CAA doit être introduit de manière systématique et précoce au cours de la maladie chez les patients atteints de la MH.

Dans une structure cela est fait lorsque le patient consulte en accueil de jour. L'orthophoniste lui présente l'outil de CAA et son intérêt sans qu'il soit utilisé à ce moment-là. Lors des rendez-vous suivants et progressivement, l'outil sera mis en place, cela prépare à une utilisation quotidienne et plus régulière dans le futur. Ces modalités d'introduction sont possibles dans la mesure où les patients sont accueillis depuis les premiers stades de la maladie avec de simples consultations médicales et paramédicales puis avec un accueil de jour. Les patients utilisent ensuite leur outil de manière effective lors des séjours de répit puis en hébergements temporaires et permanents proposés avec l'avancement de la maladie.

Une autre orthophoniste nous a indiqué qu'elle commence à parler du fait que le patient communique encore bien mais que cela va se dégrader avec l'évolution de la maladie. Elle introduit également progressivement les pictogrammes lors des échanges, des séances en parallèle du langage oral. Les pictogrammes sont aussi amenés lors d'activités communes (ex. un loto). L'idée est de créer un « bain de pictogrammes » permettant une imprégnation et une assimilation progressive de ce nouveau langage. Une orthophoniste travaille également avec cette idée d'imprégnation. En effet, les pictogrammes sont d'abord présentés sous forme de frise au mur dans la salle de bain pour le déroulé de la toilette par exemple, puis dans la chambre avec les aliments tolérés ou non, puis sur un cahier de communication.

Pour les autres professionnels, l'introduction des outils ne se fait pas systématiquement et de manière variable. Elle se fait au cas par cas, quand les difficultés communicationnelles du patient s'intensifient. Dans ce cas les orthophonistes soulignent que le patient n'est pas demandeur mais que l'outil est tout de même proposé ou installé. Les orthophonistes constatent alors que l'arrivée de l'outil est trop tardive et qu'il n'est pas adopté par les patients. Une autre orthophoniste propose un outil de CAA aux patients en séance lorsque les difficultés de communication orale s'intensifient, mais avec les capacités cognitives suffisantes pour apprendre à utiliser et se servir de l'outil.

3.2.4. Les professionnels impliqués dans la mise en place des outils de CAA

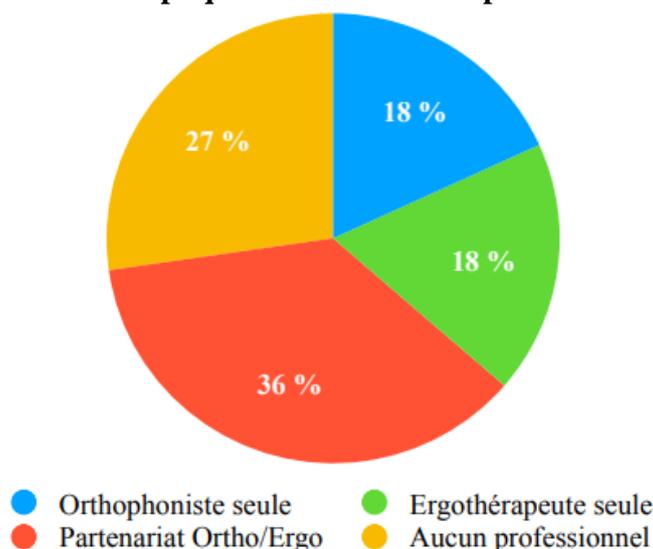


Figure 2. Professionnels mettant en place l'outil de CAA

Sur les onze professionnels interrogés, une orthophoniste intervient en libéral dans l'établissement mais ne met pas en place d'outil de CAA.

Deux orthophonistes interrogées nous indiquent qu'elles mettent en place l'outil seules. Quatre autres orthophonistes nous indiquent mettre en place des outils de CAA et ce en étroite collaboration avec l'ergothérapeute et/ou la psychologue de la structure. Une de ces orthophonistes insiste notamment sur l'intérêt du partenariat avec l'ergothérapeute pour les aides techniques. Comme le montre la figure 2, le partenariat orthophoniste/ergothérapeute est le plus fréquent pour la mise en place d'une CAA chez les professionnels sondés.

Deux ergothérapeutes introduisent des outils de CAA mais elles indiquent ne pas avoir assez de temps à y consacrer et regrettent le fait qu'aucune orthophoniste n'intervienne, ou uniquement en libéral pour des problématiques de déglutition. Dans un établissement, une ergothérapeute estime que l'absence d'orthophoniste dans la structure est un frein à la mise en place de la CAA.

Sur la question de savoir si les autres professionnels sont impliqués dans la mise en place de ces outils, différents cas de figure sont relatés. Dans une structure, les infirmières savent utiliser l'outil et les autres professionnels le maîtrisent moins mais n'hésitent pas à demander des renseignements aux orthophonistes en cas de besoin. Une orthophoniste indique que les autres professionnels sont informés sur l'outil notamment par l'ergothérapeute qui maîtrise bien les aspects techniques. Une orthophoniste déclare demander à l'équipe soignante de participer à l'utilisation de l'outil et donne l'information aux différents intervenants. Une ergothérapeute nous indique que le personnel de l'établissement est informé au cours des prises en charge afin de comprendre l'utilité de l'outil et de savoir comment l'utiliser. Enfin, la dernière orthophoniste interrogée nous indique que le personnel de l'établissement ne bénéficie d'aucune formation.

4. Adhésion des patients pour l'outil de CAA

Lorsqu'ils sont instaurés, les outils de CAA sont généralement souhaités et bien acceptés par les patients. En effet, cinq professionnels mentionnent la bonne adhésion des patients notamment lorsque ceux-ci comprennent l'intérêt de l'outil au quotidien, en ce qu'il facilite l'échange et la

communication. Ils ne peuvent être mis en place et utilisés sans la coopération du patient. Une orthophoniste déclare que « *c'est en amont, lors de la présentation des outils, que les patients peuvent ne pas être prêts. En général, s'ils peuvent encore communiquer oralement, c'est difficile pour eux de s'intéresser à ces outils. Mais souvent, ils sont conscients de ce qui les attend car ils ont vu leur famille avec les mêmes difficultés de communication.* »

Globalement, les professionnels ont du mal à évaluer la fréquence d'utilisation et disent aussi qu'elle est variable en fonction du contexte de communication : pluriquotidienne lorsque la CAA est un support à un échange (ex : utilisation du code alphabétique) ou ponctuelle lorsqu'elle est utilisée dans un contexte spécifique (ex : page dédiée à une activité de loisir). La fréquence d'utilisation de la tablette est difficile à évaluer pour une orthophoniste qui n'est pas salariée de la structure et présente seulement deux jours par semaine.

Concernant l'investissement par l'entourage, les proches sont favorables à la CAA et incitent les patients à l'utilisation d'un tel outil dans deux structures. Dans une autre structure, l'orthophoniste ne sait pas si l'entourage utilise l'outil. Selon une autre professionnelle, la famille est sollicitée pour avoir des photos mais l'outil n'est pas utilisé par l'entourage (notamment du fait que les échanges avec les proches se font beaucoup par téléphone).

Les bénéfices pour les patients relevés par les professionnelles sont multiples : il permet de maintenir la communication, d'exprimer ses besoins, ses souhaits (alimentation, fin de vie, etc), ses ressentis et émotions (ex : douleur), de s'exprimer simplement, d'échanger (pas seulement communiquer ses besoins), de montrer ses préférences et ses choix aux nouveaux intervenants. Il permet aussi d'éviter la frustration des patients liée à l'incompréhension.

Sur la question de l'atout de cet outil en particulier, les réponses sont variables en fonction du type d'outil high tech ou low tech. Selon une orthophoniste, « *le support tablette fait moins peur qu'un autre outil de CAA car il est déjà dans le quotidien du patient* ». Une orthophoniste déclare ne pas savoir car elle ne connaît pas d'autres outils de CAA et ne peut donc pas comparer. Selon deux orthophonistes, le classeur de communication est simple d'utilisation (par rapport aux difficultés motrices et oculaires), il est personnalisable, il contient de l'écrit, des pictogrammes, des photos et il est peu cher.

5. Les obstacles à l'introduction et à l'utilisation d'un outil de CAA

La figure 3 ci-dessous illustre la répartition des types de freins mentionnés par les professionnels lors des entretiens. Les obstacles liés au patient sont les plus représentés, ils sont cités par l'ensemble des professionnels.

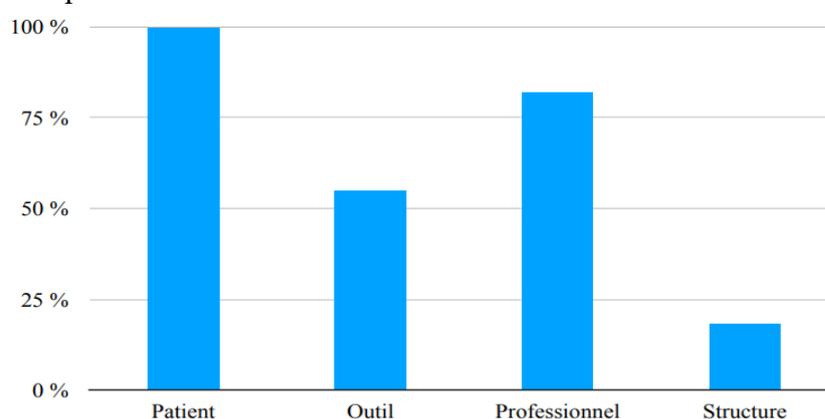


Figure 3. Freins à la mise en place d'un outil de CAA évoqués par les professionnels

5.1. Les freins liés au patient

Dans une structure d'hébergement temporaire, le premier frein évoqué est que les patients ne sont là que peu de temps (un mois) et cela ne permet pas d'installer un outil de CAA. De plus, lors de ces courts séjours, une orthophoniste pense que les patients ont d'autres priorités en terme de rééducation et que les diverses séances prennent beaucoup de place dans l'emploi du temps des patients. Ce qui est fréquemment mentionné au cours des entretiens concerne les difficultés entraînées par la maladie :

-Au niveau cognitif : la perte des capacités à apprendre le fonctionnement d'un outil de CAA high-tech à cause de l'avancée des troubles cognitifs, du ralentissement cognitif. La notion de « *démence trop avancée* » est également mentionnée. La compréhension de consignes est plus difficile avec l'avancée de la maladie.

-Au niveau physique et moteur : l'accroissement des mouvements choréiques, largement cités, est un frein (même pour l'utilisation de contacteurs), le pointage devient trop complexe. Les troubles visuels : les troubles oculomoteurs et de poursuite visuelle qui est chronophage sont aussi évoqués dans deux structures. Une professionnelle parle également des problèmes d'audition et de vue et explique que ces limitations physiques peuvent souvent passer pour des difficultés cognitives.

-Au niveau psychologique : « *les troubles psychiques* » sont évoqués. La perte de l'envie du patient et le problème d'acceptation de la maladie entraîne parfois un refus de l'outil de CAA car étant considéré comme un signe de handicap. Les troubles du comportement peuvent gêner l'installation d'une CAA ainsi que la fatigue inhérente à la maladie. De plus l'outil peut être vu comme quelque chose de dégradant pour le patient. Aussi, les patients peuvent ne plus avoir de patience pour explorer les pages de pictogrammes.

Enfin, plusieurs professionnels disent que ce qui peut freiner le patient est qu'il arrive encore à se faire comprendre oralement sans outil de CAA et il n'anticipe pas l'avenir. Une orthophoniste évoque le fait qu'il est plus difficile d'introduire un outil de CAA chez un adulte que chez un enfant car il communiquait oralement avant.

5.2. Les freins liés à l'outil

Concernant l'outil tablette plusieurs freins sont relevés par les professionnels des structures interrogées. Pour une tablette, qui propose deux contacteurs pour la sélection, l'orthophoniste estime que cela est « *trop demandeur en gymnastique mentale* ». L'appui tactile peut être inadapté et la sélection des pictogrammes difficile pour certains patients. De plus, deux professionnels estiment que l'utilisation d'un logiciel avec des séquences ou des catégories et sous-catégories ne leur paraissait pas adaptée lorsque la perte d'autonomie du patient est trop importante. Une autre orthophoniste qui propose également des tablettes aux patients, nous a expliqué que dans les stades avancés de la maladie, l'outil devient trop difficile à manier et elle propose alors un simple code oui/non sur une feuille plastifiée. Quant aux outils low-tech, l'inconvénient serait le manque de flexibilité de l'outil : il est plus « *figé* » et moins pratique à faire évoluer. Dans une structure qui n'utilise que des outils papiers communs pour tous les patients, il ne sont pas personnalisés et pas adaptés à chacun alors que les patients n'ont pas tous les mêmes capacités.

5.3. Les freins liés aux professionnels et aux structures

Selon une orthophoniste qui intervient en libéral sur une structure, son temps de présence auprès des patients lui semble trop limité pour introduire un outil de CAA. Le manque de suivi par des ergothérapeutes et/ou des orthophonistes est également mentionné comme une limite à l'instauration d'une CAA. Ce qui ressort de nos entretiens est que les divers professionnels qui prennent soins des patients dans les structures ne sont pas formés à la CAA et n'ont pas les compétences leur permettant d'utiliser les outils avec les patients. Il peut y avoir aussi un manque d'adhérence, d'investissement ou de relai du personnel soignant permettant la pérennité de l'instauration d'un outil de CAA. En effet, peu de temps et peu de moyens sont accordés au personnel pour se familiariser avec l'outil de CAA selon trois professionnels. Une orthophoniste évoque également le manque d'envie du personnel pour recourir à un outil de communication quand il prend soin d'un patient. Selon une orthophoniste et une ergothérapeute les rituels des patients sont connus du personnel donc ils pensent ne pas avoir besoin d'utiliser un outil pour échanger sur les besoins et demandes des patients et les comprendre sans cela. Enfin, une orthophoniste reconnaît ne pas être assez formée et ne saurait pas quel outil utiliser.

En ce qui concerne les limitations liées aux structures, les freins évoqués par quatre professionnels sont le manque de moyens humains et matériels du fait d'un budget limité alloué à ces postes. De ce fait, le personnel salarié est peu formé en CAA. Il a peu de temps à consacrer à la CAA dans des emplois du temps déjà chargé. De plus, les structures ne souhaitent pas toujours investir dans du matériel high-tech (ex : tablette, commande oculaire) dont le prix est élevé et le bénéfice par rapport à l'investissement semble incertain (d'après une orthophoniste). Enfin, une orthophoniste qui travaille dans une structure de type SMR (Soins Médicaux et de Réadaptation), nous a indiqué que la présence d'orthophonistes y est seulement recommandée, il y a donc peu d'orthophonistes employées et cela limite le travail autour de la communication.

6. Les points essentiels à respecter pour une utilisation optimale et efficiente de l'outil de CAA

6.1. Moment opportun pour introduire un outil de CAA

La majorité des professionnels ayant donné un avis sur ce point (cinq), pensent que le moment idéal pour introduire un outil de CAA est au début de la maladie, avant que les difficultés de communiquer via le langage oral apparaissent. En effet, il est important d'« *anticiper la perte de parole en utilisant un outil de CAA dès que possible* ». Cela permet de prendre « *une nouvelle habitude de communication* » qui s'intègre dans le quotidien. L'intérêt est également d'instaurer l'outil avant que les fonctions cognitives s'altèrent, son apprentissage est ainsi facilité. En outre, deux professionnels estiment que l'outil de CAA devrait être mis en place au moment de l'entrée en structure. Il ne faut pas attendre que le patient soit demandeur d'un tel outil car cela n'arrive que rarement spontanément. Enfin, notons qu'une orthophoniste estime que le moment idéal pour introduire l'outil est lorsque le langage oral se dégrade et que les capacités cognitives sont encore présentes mais pas avant car sinon l'acceptation sera plus difficile si la communication orale est encore efficiente. Par ailleurs, il faut proposer l'outil suffisamment tôt car « *on ne sait pas à quelle vitesse les symptômes vont s'aggraver* ». Selon elle, il n'est pas facile de trouver ce juste moment.

6.2. Méthodes et moyens actuels favorisant la mise en place d'un outil de CAA

Une orthophoniste qui met en place la tablette nous a expliqué que l'organisme qui a développé le logiciel de CAA donne des formations aux équipes de soins afin d'apprendre à utiliser la tablette et à l'investir au quotidien. Ensuite pour amener les patients à adopter l'outil, il lui paraît important d'intéresser le patient avec des activités ludiques (ex : photos et vidéos de musique) avant de l'employer à des fins communicatives. Une ergothérapeute interrogée pense également qu'il faut démarrer l'outil en partant de photos de famille ou des besoins du patient avant la visée communicative. Cela permet au professionnel d'établir la relation et d'apprendre à se connaître avec le patient. Une autre idée proposée est d'utiliser la tablette pour communiquer lors d'activités communes proposées dans l'établissement.

Pour ce qui est de l'outil, la simplicité est essentielle surtout à des stades avancés de la maladie. Aussi, la personnalisation est un facteur de réussite important selon cinq professionnels. D'autant plus si celle-ci est simple et utilisable par l'entourage. Si c'est un outil high-tech, une orthophoniste recommande qu'il ait peu d'icônes, des boutons oui/non et l'enregistrement vocal. La présence du oui/non est intéressante si le patient a de grandes difficultés communicationnelles, on lui pose alors des questions fermées. Une autre professionnelle évoque le fait qu'il est préférable d'installer la tablette avec un bras sur le fauteuil du patient dans l'objectif de gagner du temps, de l'avoir toujours avec soi et de ne pas avoir besoin de le chercher. L'outil doit toujours accompagner le patient et être accessible, selon une autre professionnelle. Si c'est un outil low-tech, les photos sont à privilégier aux pictogrammes (d'après une orthophoniste) car elles sont plus concrètes. L'outil papier est recommandé par une ergothérapeute car il n'y a pas de panne, de problèmes de charge ou de perte que l'on peut observer avec la tablette. Cette professionnelle recommande la présence de certains thèmes : la douleur, les ressentis vis-à-vis des activités, les directives anticipées.

Lorsque nous avons abordé ce point lors des entretiens, ce qui ressortait le plus de cette thématique était l'importance du partenariat ergothérapeute/orthophoniste dans la mise en place d'un outil de CAA puisque cinq professionnels sur sept l'ont mentionné. Ce binôme va permettre d'apporter de la continuité dans la mise en place de l'outil. Le travail de l'ergothérapeute permet d'adapter et de personnaliser l'outil (ex : changer la forme du clavier). Une orthophoniste mentionne l'utilité de « *séances d'apprentissage* » que pourraient mener l'orthophoniste et l'ergothérapeute auprès de patients.

La figure 4 ci-dessous représente les éléments favorables les plus saillants, cités par au moins deux professionnels concernant les méthodes et moyens actuels ou potentiels favorables à l'utilisation d'une CAA. L'introduction précoce est le facteur le plus souvent rapporté.

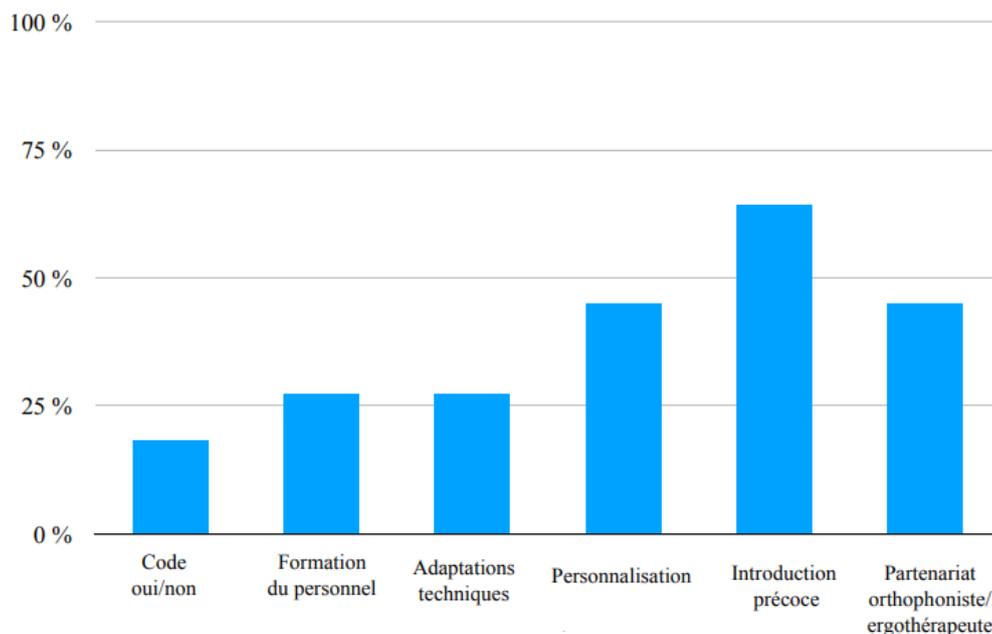


Figure 4. *Eléments favorables à l'adoption d'un outil de CAA par le patient évoqués par les professionnels*

6.3. Méthodes et moyens qui favoriseraient la mise en place d'un outil de CAA

Les moyens favorables à l'utilisation d'une CAA qui ont été évoqués concernent essentiellement les caractéristiques de l'outil. Une orthophoniste interrogée met en avant l'outil PODD (Pragmatic Organisation Dynamic Display qui signifie Tableaux Dynamiques à Organisation Pragmatique) inventé par Gayle Porter. Elle suppose que cet outil pourrait être plus adapté pour ces patients car « *il est plus pragmatique, plus intuitif et cela manque cruellement dans les autres outils de CAA* ». Le PODD est un classeur de communication avec des pictogrammes qui contient un vocabulaire étendu. Il est organisé par branches pragmatiques et sa présentation est dynamique avec des onglets et des renvois de pages.

Selon une autre orthophoniste, il est primordial de personnaliser et d'alimenter régulièrement le contenu de l'outil. D'après une orthophoniste qui utilise des classeurs de communication, la tablette lui semble être un outil intéressant mais elle regrette de ne pas s'y connaître assez. Pour l'outil tablette, la présence de contacteurs paraît nécessaire pour une autre professionnelle du fait des difficultés motrices pour sélectionner via l'écran. Deux professionnels nous ont parlé de l'importance d'insérer des photos dans les outils et des caractères gros. Enfin, une orthophoniste interrogée qui n'utilise pas d'outil de CAA s'interroge sur la manière de mettre place un outil de CAA, elle ne sait pas comment s'y prendre.

Plusieurs professionnels nous ont ensuite parlé de moyens qui pourraient être des clés de l'intégration d'un outil : « *l'anticipation, l'acceptation et l'utilisation de l'outil au quotidien* » ; l'inclusion de pictogrammes dans les différents lieux de vie (ex : salle de bain, chambre) ; travailler sur les besoins ; « *faire participer davantage le personnel des structures, les impliquer dans le processus* » ; « *instaurer davantage d'outils de CAA dans tout type de structures, en hôpital psychiatrique par exemple* ».

7. Avis sur l'utilisation des outils de CAA en libéral

Sur les onze professionnelles interrogées, une seule orthophoniste a vu des outils mis en place pour les patients atteints de la MH en libéral. Il s'agit d'outils sans spécificités particulières la plupart du temps. Elle a vu des orthophonistes utiliser le logiciel « Stéphanie » qu'elle trouve peu ergonomique (car il contient beaucoup de fonctionnalités et pas seulement la fonction de communication) ainsi que le logiciel « GRID » sur tablette. Elle a aussi vu une patiente utiliser ces logiciels par la commande oculaire.

Selon les professionnels, il y a plusieurs raisons pour lesquelles les outils de CAA ne sont pas mis en œuvre en libéral. L'aspect financier est relevé par deux professionnelles. Il peut être un frein car un outil high-tech coûte cher et il est parfois difficile d'obtenir un financement par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) de ces outils pour les patients. Ce qui revient fréquemment lors des entretiens est que les orthophonistes ne sont pas assez formées à la CAA et en méconnaissent les aspects techniques. Ils auraient besoin d'une formation en plus de leur formation initiale, pour personnaliser l'outil par l'acquisition de connaissances techniques. De plus, une orthophoniste regrette l'absence de partenariat orthophoniste/ergothérapeute qui permettrait une mise en place optimale d'un outil de CAA. Enfin, l'introduction d'outils de CAA en libéral demande du temps aux orthophonistes et il est essentiel de former les aidants à leur utilisation. Or, quatre professionnelles nous ont expliqué que les patients à domicile n'utilisent pas et ne demandent pas d'outils de CAA car ils savent se faire comprendre de leurs proches avec qui ils ont leurs habitudes de vie.

Discussion

L'objectif de cette partie est de faire une synthèse des résultats obtenus et de les comparer aux informations théoriques détaillées en première partie. Cela permettra ainsi de répondre à la problématique et d'exposer les apports de cette étude. Nous détaillerons par la suite limites et ses faiblesses. Enfin, nous ouvrirons des perspectives pour la pratique orthophonique.

1. Synthèse des résultats

1.1. Les outils de CAA mis en place

Notre premier objectif était de faire un état des lieux des outils mis en place auprès des patients atteints de la MH en structure.

Sur les onze répondants, huit mettent en place des outils de CAA auprès de leurs patients, ce qui est plutôt encourageant. Notre revue de littérature ne nous donnait pas de chiffres concernant le taux d'utilisation d'outils de CAA en structure, nous ne pouvons donc pas comparer nos résultats à des données théoriques. De plus, lors de notre enquête nous avons contacté une trentaine d'établissements et il est probable que les professionnels des établissements n'ayant pas souhaité nous répondre sont moins concernés par notre thématique. Ainsi ces professionnels utilisent probablement peu ou pas d'outils de CAA dans leur prise en charge. Ce qui confirmerait donc notre hypothèse de départ que peu d'outils de CAA sont mis en place pour les patients atteints de MH.

Comme le rappelle l'étude de Grimstvedt et al. (2021), les outils de CAA sont essentiels pour les patients atteints de MH et tous les professionnels interrogés sont d'accord avec cela y compris

les trois professionnelles qui n'utilisent pas d'outils de CAA. Elles ont conscience de l'intérêt de ceux-ci pour le bien-être des patients et regrettent ne pas pouvoir ou savoir les introduire. Une orthophoniste, experte en conseil de CAA, interrogée en entretien préliminaire confirmait cela. Elle nous a expliqué qu'il est fréquent que rien ne soit mis en place en structure, « *même pas le papier/crayon* » alors que le besoin est présent.

Concernant les outils, ceux employés par les professionnels correspondent aux préconisations de la littérature et sont majoritairement des outils low-tech. En effet, selon Hamilton et al. (2012) et Murphy et al. (2010), les supports imagés sont intéressants à intégrer dans les supports de CAA. Les professionnels interrogés utilisent majoritairement des cahiers ou classeurs de communication. Les supports sont variables mais les répondants mentionnent souvent l'intérêt d'y intégrer des pictogrammes et des photos, qu'ils soient de grande taille et de se limiter à un petit nombre par page. Afin de favoriser leur utilisation, les professionnels indiquent l'importance de la personnalisation des classeurs, et aussi d'y intégrer des éléments personnels de vie des patients pour encourager la communication avec un cahier de vie par exemple. Ces dernières précisions sont cohérentes avec les recommandations d'Hamilton et al. (2012) qui précisent aussi la nécessité d'une carte de présentation personnelle dans les stades avancés de la maladie.

Les personnes interrogées n'ont pas mentionné les outils ou aides accessibles pour tout public comme le recommandent pourtant Hamilton et al. (2012) dans leur étude. Cela est peut-être dû au fait que nous avons largement orienté nos questions autour de méthodes de CAA plus spécifiques. Il est également possible que les patients accueillis en structure soient à des stades avancés dans la maladie, ces outils ne sont alors plus pertinents.

Nous retrouvons d'autres préconisations plusieurs fois indiquées par les professionnels. L'introduction d'un code oui/non est recommandée, surtout dans les stades avancés de la maladie, ou lorsque le patient n'est plus en capacité d'utiliser un outil plus complexe.

Concernant les outils high-tech de type logiciel avec tablette, ils sont peu utilisés en structure. Nous avons contacté deux orthophonistes en ciblant des établissements où nous avons connaissance de l'utilisation d'outils numériques. En ce sens, la proportion d'outils de CAA utilisés par rapport au nombre de professionnels interrogés n'est pas représentative de la réalité. Il est fort probable que l'instauration d'outils numériques en structure soit encore plus faible que la mise en place d'outils low-tech. Les deux logiciels possédaient plusieurs atouts : une présentation en arborescence, de grandes icônes ainsi que la possibilité d'utiliser des contacteurs et de s'enregistrer avant que la parole ne se dégrade pour l'un des deux outils. Une fonctionnalité qui paraissait nécessaire aux professionnels était la présence de parties dédiées au plaisir d'utiliser l'outil et de communiquer par ce biais. Ces éléments sont le journal de vie, l'album photo, les jeux, les pages de livres ou instants de vie commentés oralement par le patient. Ils permettent des moments de partage avec l'entourage et les professionnels. Ces éléments semblent indispensables pour donner envie d'apprendre à utiliser l'outil et à le faire vivre au quotidien d'abord avec une fonction plaisir et ludique, pour ensuite en faciliter l'usage communicationnel et l'intégration dans le quotidien.

1.2. La prise en charge des troubles communicationnels en structure

1.2.1. L'aspect rééducatif

Les orthophonistes sollicitées travaillent de nombreux domaines avec les patients et pas uniquement les troubles de déglutition et la dysarthrie. Deux orthophonistes travaillent les fonctions cognitives et exécutives. Comme nous le rappelle Hamilton et al. (2012) c'est effectivement un travail important, à effectuer en parallèle de l'aspect langagier et communicationnel, pour limiter l'aggravation de ces troubles. De plus, nous pouvons noter que les orthophonistes prennent en charge la dysarthrie en proposant des exercices pour maintenir les capacités arthriques et des stimulations pour détendre les effecteurs de la parole. En outre, nous pouvons relever que certaines orthophonistes ne travaillent pas autour des troubles communicationnels que ce soit par de la rééducation ou par la compensation avec l'implantation d'outils de CAA. Nous comprenons ainsi que la prise en charge des troubles de la déglutition semble être prioritaire et que les difficultés de communication ont une priorité moindre dans les établissements sollicités.

1.2.2. Les modalités d'introduction d'outils de CAA en structure

La plupart des professionnels considèrent en majorité que le moment opportun pour amener un outil de CAA est au début de la maladie et ce même lorsque cela n'est pas effectivement accompli dans les établissements. Cette donnée confirme notre intuition initiale et les données de la littérature. En effet, l'étude d'Hamilton et al. (2012) affirme l'importance d'instaurer un outil de CAA lorsque la motivation et les capacités d'apprentissage sont relativement préservées. Selon deux professionnels il serait profitable d'introduire un outil de CAA de manière systématique et progressive. L'orthophoniste de la structure où tous les patients possèdent un outil de CAA commence à évoquer l'outil peu après le diagnostic. Le patient évolue dans sa maladie et intègre progressivement et dès le début qu'il pourra s'appuyer sur un outil de communication. Cette idée nous semble difficilement réalisable dans les établissements français interrogés où les patients ne sont pas suivi dès le diagnostic de la maladie mais arrivent souvent à des stades plus avancés.

Au sujet des professionnels qui mettent en place les outils de CAA, les résultats de notre étude montrent que le partenariat orthophoniste/ergothérapeute est essentiel dans la mise en place d'un outil de CAA. Nos échanges préliminaires ainsi que nos entretiens avec les professionnels confirment cela. Lorsqu'un partenariat est effectué, il est fortement mis en avant et apprécié et lorsqu'il n'est pas présent il est souvent mentionné comme un manque pour une mise en place optimale d'un outil de CAA. Nous n'avons pas trouvé d'informations sur ce point lors de notre revue de la littérature. Les articles étudiés concernaient plutôt les types d'outils et les limitations à leur utilisation.

Concernant l'adoption des outils de CAA par les autres professionnels des structures nous pouvons analyser plusieurs éléments. Tout d'abord, pour qu'un outil soit utilisé par le personnel soignant il est indispensable qu'il soit formé ou dans une moindre mesure informé sur l'outil. Un des créateurs du projet Stéphanie nous a fait part de la nécessité de former le personnel à l'outil pour faire vivre celui-ci au quotidien. En effet, c'est rarement le patient qui va spontanément prendre son outil de CAA lorsqu'il souhaite communiquer, surtout lorsque celui-ci a été introduit tardivement dans l'évolution de la maladie. A l'issue de leur expérimentation, cela était la barrière principale observée pour une utilisation optimale de la tablette. Les données de la littérature

confirment cette connaissance insuffisante des CAA dans les services de soins de la MH ainsi que le manque de personnel formé pour les mettre en place (Van Walsem et al., 2016). Nos entretiens révèlent l'intérêt d'allouer un temps de formation au personnel. Des professionnels ressources et experts des moyens de CAA dans les structures (des orthophonistes ou des ergothérapeutes) pourraient donner les informations nécessaires au personnel soignant lorsqu'ils les sollicitent. Cette manière de travailler était mentionnée et approuvée par deux professionnels et leur semblait très efficace.

1.3. Adhésion à l'outil de CAA

Les données obtenues lors de nos entretiens sont encourageantes quant à l'adhésion et l'utilisation d'un outil de CAA par les patients atteints de la MH. Les avis des professionnels à ce sujet vont à l'encontre de ce que nous avons relevé dans la partie théorique. En effet, dans leur article, Lasker & Bedrosian (2001), déclarent que les patients atteints de pathologies de langage acquises peuvent refuser pour plusieurs raisons un outil de communication autre que la parole. Cependant nous ne pouvons pas généraliser ces avis puisque les répondants mettent en place des moyens de CAA et connaissent bien ce domaine. On peut penser que l'avis d'autres professionnels ne parvenant pas à mettre en place un outil de CAA auprès de ces patients serait moins optimiste.

La fréquence d'utilisation, qui est un élément important pour savoir si un outil de CAA est bien intégré dans la vie du patient est difficilement évaluable par les professionnels qui voient peu les patients. Cela est d'autant plus vrai lorsque l'orthophoniste qui intervient auprès des patients n'est pas salariée de la structure.

Concernant l'implication de l'entourage, les données de la littérature indiquaient que l'entourage pouvait être réfractaire face aux outils de CAA (Pampoulou, 2019). Lors de nos entretiens, la place de l'entourage était globalement peu abordée alors que nous avons vu que leur participation à l'outil de CAA était un facteur de réussite indéniable à sa mise en place (Beukelman & Mirenda, 2017; Fried-Oken et al., 2015). Cela est confirmé dans une des structures où l'entourage est pris en compte dans le projet de CAA : son avis est recueilli, il peut participer aux séances de rééducation et il est formé à l'utilisation de l'outil par l'orthophoniste.

Pour finir, nous avons souhaité connaître l'avis des orthophonistes et des ergothérapeutes par rapport à l'intérêt d'un tel outil pour les patients atteints de MH. Les réponses des professionnels sont similaires à ce que nous avons trouvé dans l'étude de Grimstvedt et al. (2021). La CAA va limiter la frustration, le repli sur soi et l'impact négatif potentiel sur la qualité de vie. Les patients expriment non seulement leurs besoins mais également leurs sentiments et pourront ainsi garder le plaisir de communiquer. En outre, cette réflexion nous permet de questionner nos pratiques et la pertinence de celles-ci en gardant à l'esprit que nous devons agir au bénéfice du patient.

1.4. Les obstacles à l'introduction et à l'utilisation d'un outil de CAA

Globalement de nombreux freins interfèrent avec l'instauration d'une méthode de CAA auprès des patients atteints de la MH. Les réponses apportées par les professionnels sont en accord avec les informations retrouvées dans la littérature indiquant que les patients peuvent être peu conscients de leurs troubles et peu motivés pour utiliser un moyen de CAA (Grimstvedt et al., 2021) surtout à des stades débutants où les rejets sont fréquents. Le refus de l'outil peut également être dû à une stratégie de protection émotionnelle mentionnée dans l'étude précédemment citée. Cet aspect n'a pas été mentionné lors de nos entretiens car il peut être difficile pour les professionnels d'interpréter

cela chez le patient qui ne le verbalise pas. De plus, la peur du regard de l'autre (Lasker & Bedrosian, 2001) et les difficultés d'acceptation du handicap (Pampoulou, 2019) sont également des freins mentionnés lors de nos entretiens.

Les obstacles à la mise en œuvre d'une CAA cités par les professionnels sont en accord avec ce que relevaient Hamilton et al. (2012), dans leur étude. Effectivement, les freins cognitifs, moteurs et neuropsychiatriques interférant avec la communication orale perturbent également l'utilisation d'un outil de CAA. L'inadéquation de l'outil par rapport aux limitations du patient sera donc un frein important noté par la plupart des professionnels investigués. Les adaptations citées par les professionnels, lors de la description des outils utilisés, sont alors possibles et nombreuses et nous comprenons tout l'intérêt d'y faire appel.

Aussi, le manque de connaissance et de formation du personnel de soin évoqué lors des entretiens confirment les données de la littérature (van Walsem et al., 2016). Ensuite, alors que nous ne l'avons pas retrouvé dans notre revue de littérature, d'autres freins liés aux professionnels et aux structures ont été exposés par les professionnels lorsque nous les avons interrogés. Il s'agissait du manque de temps, de moyens et de motivation du personnel soignant. Les coûts des outils de CAA, surtout lorsqu'il s'agit d'outils high-tech et de leurs adaptations sont un frein indéniable relaté plusieurs fois et appuyé par la littérature à ce sujet (Pampoulou, 2019).

1.5. Les points essentiels à respecter pour une utilisation optimale et efficiente de l'outil de CAA

Selon les professionnels plusieurs éléments sont importants lorsque l'on souhaite qu'un patient atteint de la MH utilise un moyen de CAA pour communiquer. La formation du personnel est un facteur de réussite encore donné ici. La simplicité de l'outil et la possibilité de le personnaliser sont essentielles. Les adaptations techniques nécessaires en fonction des patients et le fait d'avoir l'outil constamment avec soi seront des paramètres indispensables pour une utilisation optimale au quotidien. De plus, il sera primordial d'anticiper la perte communicationnelle en initiant les patients aux moyens de CAA le plus tôt possible. Le partenariat ergothérapeute/orthophoniste était là-encore un élément saillant lorsque nous avons questionné les professionnels. Enfin, l'idée d'intégrer un outil de CAA par des séances d'apprentissage en groupe nous a paru très intéressante, surtout dans les structures qui hébergent plusieurs patients atteint de la même pathologie. Ces séances de groupes offrent aux professionnels, qui manquent souvent de temps et de moyens, la possibilité de prodiguer cette formation à plusieurs patients en même temps. Ces suggestions apportent des solutions aux freins retrouvés dans la littérature et mentionnés dans la partie précédente.

Par ailleurs notons que les professionnels ne sont pas d'accord quand il s'agit de déterminer le type d'outil le plus adéquat. Il n'y a pas de consensus entre le choix d'un outil low-tech ou high-tech. Comme nous l'avons indiqué précédemment, des avantages et des inconvénients existent pour chaque type d'outil. L'avantage principal d'un outil low-tech est qu'il peut être installé à des stades plus avancés de la maladie car il est très simplifiable si nécessaire. L'outil high-tech, quant à lui, est forcément plus complexe. Or, nous pensons que s'il est intégré très tôt dans la maladie, son apprentissage sera facilité puis il sera plus aisé pour le patient de l'utiliser avec l'avancée de la maladie sauf à des stades très avancés ou le recours au code oui/non papier s'avérera nécessaire.

1.6. La mise en place d'outils de CAA en libéral

Les professionnels estiment que les orthophonistes font rarement appel à des outils de CAA lorsqu'ils prennent en charge des patients atteints de la MH. En effet, les connaissances des orthophonistes dans le domaine de la CAA sont faibles même si cela tend à changer dans la formation initiale. Les professionnels exposent des freins qui nous paraissent très limitant dans la pratique libérale : les coûts élevés relevés dans notre partie théorique (Pampoulou, 2019) lorsqu'il s'agit d'outils high-tech ; un temps de préparation qui s'ajoute à la durée effective des séances ; la nécessité de formation continue. En outre, la prise en charge orthophonique des patients atteints de MH est très demandeuse pour les praticiens car les objectifs sont nombreux face à cette pathologie aux caractéristiques multiples. De plus, le partenariat orthophoniste/ergothérapeute est difficile à mettre en place en libéral, les patients bénéficiant rarement d'un suivi avec chacun des professionnels. Enfin, les professionnels estiment, comme Pampoulou (2019), que les patients atteints de la MH à domicile sont souvent à des stades moins avancés de la maladie et peuvent être récalcitrants à l'usage d'un outil de CAA pour communiquer.

2. Limites de l'étude

La première limite de notre étude concerne les données de la littérature qui ont orienté notre travail. En effet, l'état de la recherche concernant les moyens de CAA dans le cadre de la maladie de Huntington nous a paru assez limité. Les échanges préalables avec plusieurs professionnels experts dans la MH et/ou dans les outils de CAA nous ont alors fortement aidés pour guider nos questions lors des entretiens.

La seconde limite concerne l'aspect méthodologique. Nous prévoyions initialement d'interroger uniquement des orthophonistes. Nous pouvons penser que nos résultats et leur interprétation auraient été plus significatifs pour la pratique orthophonique. Cependant, interroger des ergothérapeutes s'est avéré intéressant pour notre recherche puisqu'ils sont fréquemment impliqués dans la mise en place de moyens de CAA pour ces patients. Par ailleurs, deux facteurs nous amènent à penser que notre échantillon de professionnels n'est pas représentatif et ne permet pas de généraliser les résultats observés à l'ensemble de la population : nous avons ciblé des structures susceptibles de mettre en place des outils de CAA grâce aux indications d'un membre de l'association Huntington France ; nous pensons que les répondants sont davantage susceptibles de mettre en place des outils de CAA ou qu'ils sont intéressés par le sujet. De plus, dans une étude ultérieure, il serait intéressant de faire appel à un échantillon plus important pour recenser plus largement les différentes pratiques de CAA auprès des patients atteints de la MH. D'autre part, il pourrait être pertinent de réaliser un questionnaire auprès des orthophonistes comme nous l'avions initialement prévu. Nous avons ensuite décidé de nous focaliser sur les entretiens dont les pistes dégagées pourront être utiles pour de futures recherches.

Cette étude pourrait être poursuivie et approfondie afin de dégager les caractéristiques principales attendues d'un outil de CAA adapté aux problématiques générales des personnes atteintes de la MH. Cette poursuite d'étude permettrait également de mieux comprendre la dynamique de prise en charge orthophonique en terme de CAA pour ces patients. Enfin, il aurait pu être pertinent de recueillir l'avis des patients utilisateurs de CAA concernant l'outil adopté afin d'enrichir notre étude.

3. Perspectives pour la pratique orthophonique

Nos recherches théoriques ainsi que les résultats de notre enquête nous apportent plusieurs pistes pour la pratique orthophonique auprès des patients atteints de la MH.

- Concernant les aspects rééducatifs, il serait intéressant d'allouer plus d'importance aux aspects communicationnels en structure : par la rééducation mais aussi par la compensation avec l'implantation de méthodes de CAA.
- Un suivi longitudinal des patients, par une équipe pluridisciplinaire constituée d'orthophonistes et d'ergothérapeutes, et ce dès l'annonce du diagnostic serait un atout pour faciliter l'introduction d'un outil de CAA.
- Former et informer le personnel soignant sur l'utilisation des outils de CAA permettrait de les inclure dans le projet de CAA. Nous pensons que cela encouragerait l'usage pluriquotidien des outils avec les patients. Les formations pourraient être apportées par des développeurs de logiciels et outils ou par des membres d'associations expertes en CAA. De plus, les orthophonistes et ergothérapeutes seraient les professionnels ressources à consulter si besoin au sein des établissements.
- Un suivi psychologique en parallèle de la mise en place de l'outil de CAA trouverait tout son intérêt afin d'améliorer l'acceptation de la maladie et de faciliter ainsi l'introduction d'une CAA.
- Les avis des professionnels et les données de la littérature convergent sur la nécessité d'introduire un outil de CAA en informant les patients dès le début de la maladie. Le rôle de l'orthophoniste sera de guider la mise en place de la CAA pour anticiper les difficultés à venir.
- Idéalement et dès les stades débutants, l'outil high-tech serait à privilégier puisqu'il offre de nombreuses fonctionnalités, un contenu riche et il rend possible des fonctions de communication variées. Cependant, de nombreux freins y sont rattachés (coût, fragilité, complexité). Un outil low-tech de type classeur de communication sera donc une bonne alternative.

Conclusion

L'objectif de notre mémoire était de réaliser un état des lieux des méthodes de CAA proposées aux patients atteints de la MH et des modalités de leur mise en place en structure d'accueil. Nous avons mis en exergue certains freins et éléments favorisant la mise en place d'outils de CAA. Notre revue de littérature et nos échanges préliminaires avec des professionnels spécialistes de la CAA ont guidé notre questionnement pour réaliser notre enquête. Nous nous sommes appuyés sur l'expérience d'orthophonistes et d'ergothérapeutes exerçant auprès de patients atteints de la MH en structure d'accueil pour répondre à nos objectifs initiaux.

Même si la majorité des professionnels interrogés mettent en place des outils de CAA avec leurs patients, nos échanges avec les professionnels nous laissent penser que les outils de CAA sont encore peu développés en structures. Nous avons mis en valeur des spécificités concernant les outils et les modalités de mise en place. Elles s'adaptent au mieux aux besoins des patients et favorisent leur acceptation et leur utilisation. Nous n'avons pas remarqué de consensus sur un type d'outil en particulier. En revanche certains éléments existants ou souhaités par les professionnels sont fréquemment cités. Il s'agit notamment de l'intégration d'un code oui/non, la nécessité de former le

personnel soignant, l'importance des adaptations techniques, la personnalisation, l'anticipation avec une introduction précoce et de préférence par un partenariat orthophoniste/ergothérapeute. Par ailleurs de nombreux freins existent et mettent à mal l'installation d'un outil de CAA. Nous avons répertorié des freins liés au patient, à l'outil, aux professionnels intervenant auprès des patients et aux établissements d'accueil.

Les facteurs de réussite à la mise en place d'outils de CAA sont multiples et laissent entrevoir des possibilités d'implantation fructueuses. En ce sens, nous souhaitons mettre en lumière un entretien avec une orthophoniste qui a marqué notre réflexion. Il s'agit d'un institut qui se situe aux Pays-Bas et qui accueille des patients atteints de la MH de la simple consultation médicale à l'hébergement permanent. L'orthophoniste nous expliquait que tous les patients, sans exception, ont adopté un outil de CAA peu importe la forme de celui-ci. Ce qui nous a paru fort intéressant dans leur démarche est le suivi multidisciplinaire depuis l'annonce du diagnostic jusqu'à la fin de vie du patient. La nécessité de recourir à un outil de CAA dans le cadre de la maladie est amenée par les orthophonistes le plus tôt possible (notamment aux rendez-vous médicaux réguliers) pour les préparer à une utilisation future. De plus, l'entourage et le personnel de la structure bénéficient de l'expertise des orthophonistes pour personnaliser et faire vivre l'outil au quotidien.

Nous envisageons initialement de compléter notre étude par une enquête auprès des orthophonistes intervenant en libéral afin de les interroger sur leurs pratiques en matière de CAA auprès des patients atteints de la MH. Nos résultats nous donnent déjà quelques pistes pour mener à bien cette réflexion. Nous pensons qu'il pourrait être intéressant de créer un support d'information sur le sujet à destination des orthophonistes afin d'enrichir leur pratique.

Enfin, notre mémoire met en avant les avantages d'un partenariat orthophoniste/ergothérapeute dans la mise en place d'une méthode de CAA. Il serait intéressant de poursuivre cette étude par un travail de recherche conjoint impliquant les deux professions.

Bibliographie

- Bachoud-Lévi, A.-C., Ferreira, J., Massart, R., Youssov, K., Rosser, A., Busse, M., Craufurd, D., Reilmann, R., De Michele, G., Rae, D., Squitieri, F., Seppi, K., Perrine, C., Scherer-Gagou, C., Audrey, O., Verny, C., & Burgunder, J.-M. (2019). International Guidelines for the Treatment of Huntington's Disease. *Frontiers in Neurology, 10*.
<https://www.frontiersin.org/article/10.3389/fneur.2019.00710>
- Barkmeier-Kraemer, J. M., & Clark, H. M. (2017). Speech–Language Pathology Evaluation and Management of Hyperkinetic Disorders Affecting Speech and Swallowing Function. *Tremor and Other Hyperkinetic Movements, 7*, 489. <https://doi.org/10.7916/D8Z32B30>
- Beukelman, D. R., & Mirenda, P. (2017). *Communication alternative et améliorée : Aider les enfants et les adultes avec des difficultés de communication*. De Boeck Supérieur.
- Bonelli, R. M., & Hofmann, P. (2007). A systematic review of the treatment studies in Huntington's disease since 1990. *Expert Opinion on Pharmacotherapy, 8*(2), 141-153.
<https://doi.org/10.1517/14656566.8.2.141>
- Diehl, S. K., Mefferd, A. S., Lin, Y.-C., Sellers, J., McDonell, K. E., de Riesthal, M., & Claassen, D. O. (2019). Motor speech patterns in Huntington disease. *Neurology, 93*(22), e2042-e2052.
<https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000008541>
- Dujardin, K., & Defebvre, L. (2007). La Maladie de Huntington. In *Neuropsychologie de la maladie de Parkinson et des syndromes apparentés* (p. 149-165). Elsevier.
<https://doi.org/10.1016/B978-2-294-08039-5.50008-3>
- Ferm, U., Sahlin, A., Sundin, L., & Hartelius, L. (2010). Using Talking Mats to support communication in persons with Huntington's Disease. *International Journal of Language & Communication Disorders, 45*(5), 523-536. <https://doi.org/10.3109/13682820903222809>
- Fried-Oken, M., Mooney, A., & Peters, B. (2015). Supporting communication for patients with neurodegenerative disease. *NeuroRehabilitation, 37*(1), 69-87. <https://doi.org/10.3233/NRE-151241>

- Gagnon, M., Barrette, J., & Macoir, J. (2018). Language Disorders in Huntington Disease : A Systematic Literature Review. *Cognitive and Behavioral Neurology: Official Journal of the Society for Behavioral and Cognitive Neurology*, 31(4), 179-192.
<https://doi.org/10.1097/WNN.0000000000000171>
- Geschwind, D. H. (2018). *Neurogenetics, Part I*. Elsevier Science. <https://univ-scholarvox-com.ressources-electroniques.univ-lille.fr/book/88864529#>
- Grimstvedt, T. N., Miller, J. U., Walsem, M. V. van, & Feragen, K. (2021). Speech and language difficulties in Huntington's disease : A qualitative study of patients' and professional caregivers' experiences. *International journal of language & communication disorders*.
<https://doi.org/10.1111/1460-6984.12604>
- Hamilton, A., Ferm, U., Heemskerk, A.-W., Twiston-Davies, R., Matheson, K. Y., Simpson, S. A., & Rae, D. (2012). Management of speech, language and communication difficulties in Huntington's disease. *Neurodegenerative Disease Management*, 2(1), 67-77.
<https://doi.org/10.2217/nmt.11.78>
- Harrington, D. L., Smith, M. M., Zhang, Y., Carlozzi, N. E., & Paulsen, J. S. (2012). Cognitive domains that predict time to diagnosis in prodromal Huntington disease. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 83(6), 10.1136/jnnp-2011-301732.
<https://doi.org/10.1136/jnnp-2011-301732>
- Hartelius, L., Carlstedt, A., Ytterberg, M., Lillvik, M., & Laakso, K. (2003). Speech disorders in mild and moderate Huntington disease : Results of dysarthria assessments of 19 individuals. *Journal of Medical Speech - Language Pathology*, 11(1), 1-15.
- Heemskerk-van den Berg, W. A. (2015). *Dysphagia in Huntington's disease*.
- Jimenez-Sanchez, M., Licitra, F., Underwood, B. R., & Rubinsztein, D. C. (2017). Huntington's Disease : Mechanisms of Pathogenesis and Therapeutic Strategies. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*, 7(7), a024240. <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a024240>
- Kim, A., Lalonde, K., Truesdell, A., Gomes Welter, P., Brocardo, P. S., Rosenstock, T. R., & Gil-

- Mohapel, J. (2021). New Avenues for the Treatment of Huntington's Disease. *International Journal of Molecular Sciences*, 22(16), 8363. <https://doi.org/10.3390/ijms22168363>
- Lasker, J., & Bedrosian, J. (2001). Promoting acceptance of augmentative and alternative communication by adults with acquired communication disorders. *Augmentative and Alternative Communication*, 17(3), 141-153. <https://doi.org/10.1080/aac.17.3.141.153>
- Maladie de Huntington. Inserm, La science pour la santé.* (2017, juin). Inserm. <https://www.inserm.fr/dossier/huntington-maladie/>
- Murphy, J., Gray, C., van Achterberg, T., Wyke, S., & Cox, S. (2010). The effectiveness of the Talking Mats framework in helping people with dementia to express their views on well-being. *Dementia*, 9, 454-472. <https://doi.org/10.1177/1471301210381776>
- Pampoulou, E. (2019). Speech and language therapists' views about AAC system acceptance by people with acquired communication disorders. *Disability and Rehabilitation. Assistive Technology*, 14(5), 471-478. <https://doi.org/10.1080/17483107.2018.1463401>
- Pizzorni, N., Pirola, F., Ciammola, A., & Schindler, A. (2020). Management of dysphagia in Huntington's disease : A descriptive review. *Neurological Sciences*, 41(6), 1405-1417. <https://doi.org/10.1007/s10072-020-04265-0>
- Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Maladie de Huntington.* (2021). Centre de Référence National - Maladie de Huntington. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-10/pnds_huntington_vf.pdf
- Roos, R. A. (2010). *Huntington's disease : A clinical review.* 8.
- Ross, C. A., & Tabrizi, S. J. (2011). Huntington's disease : From molecular pathogenesis to clinical treatment. *The Lancet Neurology*, 10(1), 83-98. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(10\)70245-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(10)70245-3)
- van Duijn, E., Kingma, E. M., & van der Mast, R. C. (2007). Psychopathology in verified Huntington's disease gene carriers. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 19(4), 441-448. <https://doi.org/10.1176/jnp.2007.19.4.441>

van Walsem, M. R., Howe, E. I., Frich, J. C., & Andelic, N. (2016). Assistive Technology for Cognition and Health-related Quality of Life in Huntington's Disease. *Journal of Huntington's Disease*, 5(3), 261-270. <https://doi.org/10.3233/JHD-160210>

Wild, E. J., & Tabrizi, S. J. (2017). Therapies targeting DNA and RNA in Huntington's disease. *The Lancet. Neurology*, 16(10), 837-847. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(17\)30280-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(17)30280-6)

Liste des annexes

Annexe 1 : Lettre d'information aux professionnels

Annexe 2 : Guide d'entretien