



MEMOIRE présenté pour l'obtention du
CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Par

DUCRET Alice
MAUSSION Delphine

ETAT DES LIEUX ET PERSPECTIVES
DANS LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE
DE PATIENTS ATTEINTS
DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE BULBAIRE
AU STADE SEVERE

Tome 1

Maître de Mémoire
CAPARROS Myriam

Membres du Jury

GENTIL Claire
GOYET Anne-Sophie
LANDREAU Isabelle

Date de Soutenance
1^{er} juillet 2010

1. Université Claude Bernard Lyon1

Président
Pr. COLLET Lionel

Vice-président CEVU
Pr. SIMON Daniel

Vice-président CA
Pr. ANNAT Guy

Vice-président CS
Pr. MORNEX Jean-François

Secrétaire Général
M. GAY Gilles

1.1 Secteur Santé :

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur **Pr. ETIENNE Jérôme**

U.F.R d'Odontologie
Directeur **Pr. BOURGEOIS Denis**

U.F.R de Médecine Lyon-Sud
Charles Mérieux
Directeur **Pr. GILLY François
Noël**

Institut des Sciences Pharmaceutiques
et Biologiques
Directeur **Pr. LOCHER François**

Institut des Sciences et Techniques de
Réadaptation
Directeur **Pr. MATILLON Yves**

Comité de Coordination des
Etudes Médicales (C.C.E.M.)
Pr. GILLY François Noël

Département de Formation et Centre
de Recherche en Biologie Humaine
Directeur **Pr. FARGE Pierre**

1.2 Secteur Sciences et Technologies :

U.F.R. de Sciences et Technologies
Directeur **Pr GIERES François**

IUFM
Directeur **M. BERNARD Régis**

U.F.R. de Sciences et Techniques
des Activités Physiques et
Sportives (S.T.A.P.S.)
Directeur **Pr. COLLIGNON Claude**

Ecole Polytechnique Universitaire de
Lyon (EPUL)
Directeur **Pr. LIETO Joseph**

Institut des Sciences Financières et
d'Assurance (I.S.F.A.)
Directeur **Pr. AUGROS Jean-Claude**

Ecole Supérieure de Chimie Physique
Electronique de Lyon (CPE)
Directeur **M. PIGNAULT Gérard**

IUT LYON 1
Directeurs **M. COULET Christian et
Pr. LAMARTINE Roger**

2. Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE

Directeur ISTR
Pr. MATILLON Yves

Directeur de la formation
Pr. TRUY Eric

Directeur des études
BO Agnès

Directeur de la recherche
Dr. WITKO Agnès

Responsables de la formation clinique
THEROND Béatrice
GUILLON Fanny

Chargée du concours d'entrée
PEILLON Anne

Secrétariat de direction et de scolarité
BADIOU Stéphanie
CLERGET Corinne

REMERCIEMENTS

REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier Mme CAPARROS pour son accompagnement, son soutien et ses conseils tout au long de l'élaboration de notre mémoire.

Nous remercions les orthophonistes qui ont accordé un temps précieux pour répondre à notre questionnaire et pour leurs nombreux encouragements.

Un grand merci à tous les patients, et leur entourage, qui ont accepté de nous rencontrer dans le cadre de leur bilan au centre SLA de Lyon. Nous remercions tout particulièrement Mme D. de nous avoir accueillies chez elle et de nous avoir fait partager ses séances d'orthophonie et sa maladie.

Merci à Mme PEILLON, Mme LEFORESTIER et M. DUPONT pour avoir accepté de participer et de nous aider lors du pré-test du questionnaire.

Nous remercions Mme BESACIER et Mme CORSAT pour nous avoir acceptées au sein de leur prise en charge et pour nous avoir fait partager leur vécu professionnel de cette pathologie.

Merci à Mme LEVEQUE, orthophoniste au centre SLA de Paris et à Mme ROUX, diététicienne au centre SLA de Lyon.

Un grand merci à Mme VANDENBERGHE et Mme LEFORESTIER.

Nous remercions toutes les personnes qui ont relu et corrigé notre mémoire.

Nous tenons enfin à remercier Mme WITKO, Responsable des mémoires, pour son soutien et sa disponibilité au cours de ces deux dernières années.

SOMMAIRE

ORGANIGRAMMES	2
1. <i>Université Claude Bernard Lyon I</i>	2
1.1 <i>Secteur Santé :</i>	2
1.2 <i>Secteur Sciences et Technologies :</i>	2
2. <i>Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE</i>	3
REMERCIEMENTS.....	4
SOMMAIRE.....	5
INTRODUCTION.....	7
PARTIE THEORIQUE.....	8
I. LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE (SLA).....	9
1. <i>Définition et Généralités</i>	9
2. <i>Diagnostic</i>	13
3. <i>Epidémiologie</i>	13
4. <i>Les différents types de prises en charge.....</i>	14
II. INTERVENTION ORTHOPHONIQUE DANS LE CADRE DE L' ATTEINTE BULBAIRE	15
1. <i>Le bilan orthophonique</i>	15
2. <i>SLA bulbaire : une prise en charge orthophonique palliative</i>	16
3. <i>Les modalités de prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire</i>	18
4. <i>Spécificités de la prise en charge selon les stades d'évolution</i>	22
5. <i>Les centres SLA.....</i>	23
6. <i>Intervention des orthophonistes des centres SLA et des orthophonistes en cabinet libéral</i>	24
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES.....	25
I. CONTEXTE	26
II. PROBLEMATIQUE.....	27
III. HYPOTHESES.....	27
1. <i>Hypothèse générale.....</i>	27
2. <i>Hypothèses opérationnelles</i>	27
PARTIE EXPERIMENTALE	28
I. POPULATION.....	29
1. <i>Les deux échantillons choisis.....</i>	29
2. <i>Le critère d'inclusion.....</i>	29
3. <i>Mise en place de l'échantillon</i>	29
4. <i>Les réponses obtenues.....</i>	30
II. LA DEMARCHE EXPERIMENTALE.....	33
1. <i>Création du questionnaire.....</i>	33
2. <i>Les objectifs du questionnaire.....</i>	34
3. <i>Les thèmes abordés dans le questionnaire</i>	34
4. <i>Les questions.....</i>	36
5. <i>L'utilisation du questionnaire</i>	37
III. LE PROTOCOLE.....	37
1. <i>Le pré-test</i>	37
2. <i>Analyse des résultats du pré-test.....</i>	38
3. <i>Test.....</i>	38
IV. COMPLEMENT D'EXPERIMENTATION : RENCONTRE AVEC UNE PATIENTE ATTEINTE DE SLA MIXTE AU STADE SEVERE	39
PRESENTATION DES RESULTATS.....	40
I. ANALYSE DES DONNEES	41
II. ORGANISATION DE LA PRISE EN CHARGE DE L' ATTEINTE BULBAIRE AU STADE SEVERE	41
1. <i>Les principaux objectifs de prise en charge en fonction du lieu d'intervention.....</i>	42
2. <i>Le classement des cinq axes de prise en charge en fonction de leur ordre d'importance</i>	42
3. <i>Organisation des séances (durée, nombre).....</i>	43

SOMMAIRE

4.	<i>Contact avec l'entourage du patient</i>	44
III.	LES AXES DE LA PRISE EN CHARGE AU STADE SEVERE DE L' ATTEINTE BULBAIRE.....	44
1.	<i>Les aides techniques : la communication alternative, les aides à la respiration et la gastrostomie</i>	45
2.	<i>Les exercices concrets</i>	47
IV.	PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE.....	52
V.	PARTICULARITES ET ARRET DE LA PRISE EN CHARGE	53
1.	<i>Implication émotionnelle</i>	54
2.	<i>Retentissement de l'implication émotionnelle</i>	55
3.	<i>Raisons de refus de poursuite de la prise en charge au stade sévère</i>	55
VI.	OBSERVATION DE L'INTERVENTION D'UNE ORTHOPHONISTE EN CABINET LIBERAL ET D'UNE ORTHOPHONISTE EN CENTRE AUPRES D'UNE PATIENTE ATTEINTE DE SLA AU STADE SEVERE.....	57
1.	<i>Entretien avec Madame D.</i>	58
2.	<i>Entretien avec l'orthophoniste libérale</i>	59
3.	<i>Entretien avec l'orthophoniste du centre</i>	60
4.	<i>Conclusion</i>	60
DISCUSSION DES RESULTATS.....		61
I.	INTERPRETATION DES RESULTATS EN LIEN AVEC LES HYPOTHESES	62
1.	<i>Hypothèse générale</i>	62
2.	<i>Hypothèses opérationnelles</i>	63
II.	CRITIQUES DU PROTOCOLE	71
1.	<i>La population</i>	71
2.	<i>Le questionnaire</i>	72
3.	<i>L'analyse des résultats</i>	73
III.	APPORT DE NOTRE RECHERCHE.....	73
1.	<i>Apports personnels</i>	73
2.	<i>Intérêt du sujet de recherche</i>	74
3.	<i>Le guide</i>	74
IV.	OUVERTURE.....	75
CONCLUSION.....		76
BIBLIOGRAPHIE.....		77
GLOSSAIRE		81
ANNEXES.....		84
ANNEXE I : LE DIAGNOSTIC.....		85
1.	<i>Les critères d'El Escorial</i>	85
2.	<i>Les échelles fonctionnelles</i>	85
ANNEXE II : LE QUESTIONNAIRE		89
ANNEXE III : LA PRESENTATION DU QUESTIONNAIRE.....		97
TABLE DES ILLUSTRATIONS.....		99
1.	<i>Liste des Tableaux</i>	99
2.	<i>Liste des Figures</i>	100
TABLE DES MATIERES		102

INTRODUCTION

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative responsable d'une dégénérescence des motoneurones. Cette dégénérescence va entraîner des symptômes divers impliquant l'intervention de nombreux professionnels médicaux et paramédicaux dont l'orthophoniste.

Cette pathologie est avant tout caractérisée par une évolution rapide et inexorable nécessitant une adaptation des professionnels qui n'interviennent plus pour rééduquer les fonctions perdues mais qui agissent pour le confort et la qualité de vie du patient et de son entourage jusqu'en fin de vie.

L'orthophoniste intervient auprès de ces patients pour une prise en charge de la communication, de la déglutition et pour un accompagnement du patient et de son entourage tout au long de la maladie.

Nos rencontres avec de nombreux patients et professionnels ainsi que nos recherches bibliographiques nous ont permis de mettre en évidence les difficultés des orthophonistes dans la mise en place de cette prise en charge, notamment au stade sévère de la maladie. En effet, à ce stade, la maladie entraîne souvent une charge émotionnelle et psychologique difficile à vivre pour certains professionnels. Par ailleurs, le manque de supports théoriques et cliniques traitant de la prise en charge orthophonique au stade sévère de la SLA bulbaire est à l'origine d'un sentiment d'impuissance ; les orthophonistes se sentant démunis dans leurs interventions.

Notre travail a avant tout été motivé par ce besoin d'informations et de matériels concrets pour la prise en charge orthophonique de ces patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère. Pour créer ce matériel, il nous a semblé intéressant de confronter les différentes approches de cette pathologie entre les orthophonistes qui interviennent dans deux lieux susceptibles d'accueillir ces patients à savoir les cabinets libéraux et les centres SLA.

Dans un premier temps, notre mémoire traite de la sclérose latérale amyotrophique, de la prise en charge orthophonique qui en découle ainsi que des soins palliatifs appliqués au cadre de l'orthophonie.

Dans un second temps, nous présentons le questionnaire visant à établir un état des lieux et une comparaison des prises en charge orthophoniques en cabinet libéral ainsi qu'en centre SLA au stade sévère de l'atteinte bulbaire.

Pour finir, nous avons élaboré un guide pratique d'aide à la prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère.

Les mots suivis d'un astérisque (*) sont définis dans le glossaire.

Chapitre I
PARTIE THEORIQUE

I. La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)

1. Définition et Généralités

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une maladie neurologique qui se caractérise par une dégénérescence des motoneurones*. Egalement appelée maladie du motoneurone ou maladie de Charcot, en référence au neurologue qui l'a décrite pour la première fois en 1865, elle appartient au groupe des affections dégénératives du système nerveux, comme la maladie d'Alzheimer et la maladie de Parkinson.

Le terme « sclérose » désigne l'aspect cicatriciel et fibreux du tissu nerveux en réaction à la dégénérescence des motoneurones. « Latéral » est employé ici puisque l'atteinte touche le faisceau pyramidal*, voie nerveuse motrice principale du système nerveux central, qui chemine dans la partie latérale de la moelle épinière. Enfin, l'adjectif « amyotrophique » est utilisé car cette dégénérescence des motoneurones entraîne une fonte musculaire.

La SLA se traduit par l'impossibilité progressive à commander les muscles striés des membres, du tronc, de la tête et du cou.

1.1. Physiologie et physiopathologie

1.1.1. Physiologie

Pour exécuter un mouvement, l'information va circuler de notre cortex moteur à nos muscles. Deux types de neurones moteurs vont alors entrer en jeu : les motoneurones centraux et les motoneurones périphériques.

Les corps cellulaires des motoneurones centraux se situent dans le cortex moteur. Leurs axones se regroupent pour former le faisceau pyramidal qui descend dans le tronc cérébral et la moelle épinière, leur envoyant la demande d'exécution du geste.

Les corps cellulaires des motoneurones périphériques se situent dans le tronc cérébral ainsi que dans la moelle épinière, au niveau de la corne antérieure. Leurs axones s'assemblent en faisceaux pour former les nerfs moteurs (rachidiens et crâniens). Ces motoneurones acheminent le message, ordonnant aux muscles de se relâcher ou de se contracter.

1.1.2. Physiopathologie

La SLA est une dégénérescence systématique des motoneurones. L'atteinte concerne à la fois les motoneurones centraux et les motoneurones périphériques.

Suite à la dégénérescence des motoneurones, deux types de lésions peuvent être observés dans la SLA :

- une disparition progressive des motoneurones de la corne antérieure de la moelle épinière et du bulbe rachidien
- une dégénérescence des voies pyramidales

Il existe actuellement plusieurs hypothèses physiopathologiques pouvant expliquer la survenue de la maladie. Ces hypothèses évoquent la mise en jeu de facteurs environnementaux (virologiques, toxiques, traumatiques), ainsi que génétiques. La SLA proviendrait donc de causes multifactorielles (Eisen, 1995).

1.2. Les formes Cliniques de la SLA

Différentes formes de la maladie peuvent être décrites en fonction du lieu d'atteinte et donc de la structure lésée.

La moelle épinière commande les muscles des membres et du tronc. Son atteinte entraîne des troubles de la motricité des muscles du tronc et des membres : il s'agit alors de la forme spinale de la maladie.

Le tronc cérébral innerve les muscles faciaux, les muscles de la phonation et de la déglutition. Ainsi, son atteinte implique des troubles de la déglutition et de la phonation correspondant à la forme dite bulbaire.

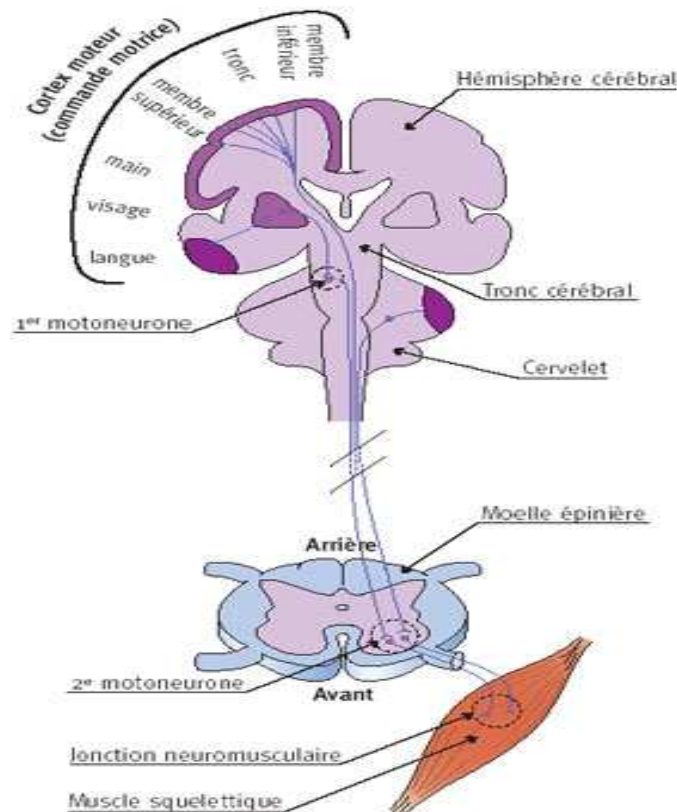


Figure 1: Système nerveux (Musclepedia, 2006)

Il existe une variabilité des formes cliniques dans la SLA, certaines étant très évocatrices tandis que d'autres se révèlent plus inhabituelles (Vial, 2006).

1.2.1. Les formes les plus évocatrices

a. Les formes spinales

Les formes spinales représentent 58 à 81% des cas selon les études (Pradat & Bruneteau, 2006).

- La forme à début brachial

Initialement, il s'agit, dans la plupart des cas, d'une atteinte unilatérale de la main avec un déficit moteur responsable d'une faiblesse de la pince pouce-index et d'une maladresse gestuelle. On note ensuite une diminution globale de la force au niveau de la main puis l'atteinte évolue sur le tiers inférieur de l'avant-bras. Dans certains cas, l'atteinte peut débuter de manière proximale (épaule et bras) préservant la motricité manuelle et digitale.

- La forme débutant au membre inférieur

Elle se caractérise le plus souvent par une atteinte initialement distale et unilatérale se traduisant par un pied tombant (ou steppage*).

Dans 70% des formes spinales, l'atteinte peut par la suite se diffuser aux autres secteurs (tronc, nuque, membres inférieurs, sphère orofaciale, etc.) : on parle alors de forme mixte ou généralisée.

b. La forme bulbaire

La forme bulbaire représente 19 à 35% des cas selon les études (Pradat & Bruneteau, 2006). Cette forme se caractérise au début de la maladie par un tableau initial de paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée progressive.

On parle communément de forme bulbaire pour évoquer les formes pseudo-bulbaire* et bulbaire.

L'atteinte des noyaux moteurs des nerfs crâniens est diffuse (Chaulet, 2008).

- atteinte de la XII^{ème} paire crânienne (nerf grand hypoglosse), très précoce, entraînant des fasciculations* linguales, des troubles au niveau de la déglutition (mastication, propulsion) et au niveau de la phonation (perte progressive de l'articulation de toutes les voyelles sauf le /a/ et des consonnes vélo-palatales et apicales).
- atteinte de la VII^{ème} paire crânienne (nerf facial), très précoce, donnant une incontinence labiale, entraînant des difficultés au niveau articulaire (consonnes bilabiales et voyelles arrondies) et de la déglutition (bavages, stases).

- atteinte de la Xème paire crânienne (nerf vague) et de la IXème paire crânienne (nerf glosso-pharyngien), souvent plus tardive, provoquant une paralysie du voile (fausses routes nasales), une diminution du péristaltisme pharyngé* (dysphagie aux solides) et un défaut de fermeture des cordes vocales (fausses routes directes aux liquides et à la salive, timbre vocal altéré).
- atteinte de la XIème paire crânienne (nerf spinal) entraînant une paralysie des cordes vocales (dysphonie* avec bitonalité).
- atteinte de la Vème paire crânienne (trijumeau), la plus tardive, donnant une paralysie des muscles masticateurs (bavages, déficit masticatoire).

Dans 70% des cas, la maladie évolue vers une forme mixte ou généralisée avec une atteinte des membres supérieurs et/ou inférieurs.

c. La forme mixte

La SLA peut être d'emblée mixte avec atteinte bulbaire et spinale.

1.2.2. Quelques formes inhabituelles

Il existe également d'autres formes dites « inhabituelles » (Pradat & Bruneteau, 2006).

- La forme pseudo-polynévritique associée à des troubles sensitifs initiaux
- La forme avec syndrome frontal associée à des troubles cognitifs type DFT*.
- La forme à début respiratoire qui concerne 1% des cas.

1.3. Description Clinique

Différents signes permettent de décrire la forme spinale et la forme bulbaire de la SLA. (Pradat & Bruneteau, 2006).

Dans le cadre de l'atteinte spinale, on observe :

Atteinte du motoneurone central	Atteinte du motoneurone périphérique
<ul style="list-style-type: none">• perte de la dextérité• déficit moteur• spasticité*• exagération des réflexes ostéo-tendineux• préservation d'un réflexe ostéo-tendineux dans le territoire amyotrophié• abolition du réflexe cutané-abdominal* ainsi que les signes de Babinski* et Hoffman*	<ul style="list-style-type: none">• crampes• fasciculations• déficit moteur• amyotrophie• diminution ou abolition des réflexes ostéo-tendineux*• hypotonie

Dans le cadre de l'atteinte bulbaire, on observe :

Atteinte du motoneurone central (étage pseudo-bulbaire*)	Atteinte du motoneurone périphérique des noyaux bulbaires
<ul style="list-style-type: none">• déficit moteur• exagération des réflexes nauséux* et masséterin*• bâillements fréquents• rire et pleurer spasmodiques*• troubles de la déglutition• troubles de la phonation• dysarthrie	<ul style="list-style-type: none">• déficit moteur• atrophie et fasciculation de la langue• abolition du réflexe nauséux et masséterin• troubles de la déglutition• paralysie du pharynx et du voile avec une voix nasonnée• dysarthrie

2. Diagnostic

Les critères diagnostiques de la SLA ont été définis en 1994 par la Fédération mondiale de Neurologie et révisés en 1998. Il s'agit des critères dits d'El Escorial (Annexe I).

Le diagnostic est établi à partir de l'analyse des signes cliniques et de l'électromyogramme* permettant l'établissement de diagnostics différentiels. D'autres examens peuvent éventuellement être réalisés comme la ponction lombaire ou l'imagerie cérébrale et médullaire.

Il est à noter que le diagnostic définitif est souvent retardé en moyenne de 14 mois dans le cas d'atteinte bulbaire et de 21 mois pour la forme spinale après l'apparition des premiers symptômes. Cette période correspond au temps d'orientation des patients vers les spécialistes, aux possibles incertitudes diagnostiques, mais peut aussi constituer une période de suivi évolutif indispensable pour affirmer le diagnostic (HAS, Conférence de consensus, 2005).

Les fonctions motrices de la SLA sont évaluées à l'aide d'échelles fonctionnelles (Benaïm, Desnuelle & Fournier-Méhouas, 2006) (Annexe I).

3. Epidémiologie

A ce jour, trois contextes de SLA ont été décrites (HAS, Conférence de consensus, 2005): les formes sporadiques* qui représentent 90% des cas, les formes héréditaires beaucoup plus rares (5% des cas) ainsi que les formes du Pacifique Ouest qui s'associent à un syndrome Parkinsonien et à une démence (Meininger, 2002).

3.1. Incidence, Prévalence et Sexe Ratio

Dans le cadre de la SLA, la moyenne se situe autour de 1,5 pour 100 000 personnes par an, soit 800 nouveaux cas annuels en France.

Sur le territoire français, la prévalence est de 4 à 6 pour 100 000 habitants soit environ 8000 cas. Le sexe ratio est de 1,5 hommes pour 1 femme.

3.2. Age d'apparition et évolution

L'âge moyen de survenue de la maladie est de 55 ans. Il est à noter qu'elle peut débuter à tout âge mais aussi que l'âge de survenue de la maladie dépend du type de SLA présenté. Ainsi, la moyenne d'âge est de 50 à 55 ans pour la forme spinale à début brachial et de 60 à 65 ans pour la forme bulbaire (Couratier, Druet-Cabanac & al, 2000).

La SLA est une maladie d'évolution progressive qui aboutit au décès dans un délai moyen de 40 mois après l'apparition des premiers symptômes, les extrêmes allant de moins de 6 mois à plus de 15 ans. A ce jour, il n'est pas possible de prévoir la vitesse d'évolution de la maladie, cette dernière n'étant pas régulière. L'évolution dépend encore une fois du type de SLA présenté, la forme bulbaire présentant l'évolution la plus rapide tandis que la forme pseudo-polynévritique est l'une des formes évoluant le plus lentement.

Dans 77% des cas, le décès du patient survient suite à une décompensation* respiratoire, secondaire à une atteinte du diaphragme et des muscles respiratoires accessoires*. 10% des décès sont dus à des causes telles que des chutes avec traumatismes crâniens, surinfections, etc. Le suicide peut être responsable du décès dans 3% des cas, et 10% restent de cause inconnue (Gil, Funalot & al, 2008).

4. Les différents types de prises en charge

4.1. Prise en charge médicamenteuse

4.1.1. Le traitement étiologique

Le principal traitement de fond prescrit dans le cadre de la SLA est le Riluzole (Dib, 2006). Les essais cliniques contrôlés montrent que le Riluzole augmente la durée de vie du patient en ralentissant ou en stabilisant provisoirement les mécanismes d'évolution de la maladie. Cependant, aucune action thérapeutique sur les fonctions motrices, la fonction respiratoire, les fasciculations, la force musculaire ou sur les symptômes moteurs n'a été mise en évidence. Le Riluzole n'a pas montré d'effet bénéfique aux stades avancés de la SLA et il ne permet pas à long terme de stopper l'évolution de la maladie. Le «gain de survie» obtenu varie de 12 à 21 mois selon les différentes études.

4.1.2. Les traitements symptomatiques

Des traitements symptomatiques peuvent être indiqués pour traiter les conséquences ou les complications de la maladie (Clavelou & Guy, 2006). Ainsi, divers médicaments peuvent être prescrits pour traiter les crampes, le rire et pleurer spasmodiques, les stases salivaires, les douleurs, la spasticité, la constipation, la fatigue, la dépression et l'anxiété ainsi que les troubles du sommeil.

4.2. Prise en charge non médicamenteuse

De nombreux professionnels interviennent auprès d'un patient atteint de SLA, l'accompagnant au cours de l'évolution de la maladie, lui proposant notamment des aides pour adapter et soulager la vie quotidienne. L'objectif pour l'ensemble des professionnels est d'accompagner le patient et son entourage tout au long de la maladie de manière à apporter un confort et un soutien optimal.

Selon les recommandations de l'HAS, la prise en charge des patients atteints de SLA est «pluri et interdisciplinaire » ce qui sous-entend une coordination entre les différents professionnels médicaux et paramédicaux ainsi qu'un partage des informations. Ainsi, de nombreux professionnels travaillent dans la mesure du possible en étroite collaboration afin de répondre au mieux aux demandes du patient (les kinésithérapeutes, les neurologues, les orthophonistes, les pneumologues, les diététiciens, les infirmiers, les ergothérapeutes, les psychologues, les assistantes sociales, etc.).

II. Intervention orthophonique dans le cadre de l'atteinte bulbaire

Pour notre mémoire, nous avons décidé de traiter de la prise en charge de l'atteinte bulbaire de la SLA (SLA bulbaire initiale et SLA mixte) car il s'agit de l'atteinte dont les spécificités nécessitent l'intervention d'un orthophoniste. De plus, nous avons également choisi de ne pas évoquer la prise en charge des troubles cognitifs qui constituent des signes cliniques parfois associés à la SLA bulbaire (Pradat & Bruneteau, 2006) et qui sont difficilement objectivables en fonction des patients.

1. Le bilan orthophonique

1.1. Généralités

Au cours de son bilan, l'orthophoniste va s'attacher à repérer les signes d'atteinte bulbaire ou pseudo-bulbaire présents chez le patient et à déterminer la sévérité de l'atteinte au niveau de la parole, de la voix, de la communication, de la déglutition et de la respiration.

Ses objectifs sont alors d'évaluer d'une part les fonctions atteintes et d'autre part les fonctions préservées dans la perspective d'établir un état des lieux des difficultés présentées ainsi que de déterminer les objectifs et les axes de prise en charge (Bianco-Blache & Robert, 2002).

1.2. Bilan clinique

Dans un premier temps, l'anamnèse est réalisée pour recueillir les informations sur le patient et son entourage, sur le début de la maladie (date de diagnostic, date d'apparition des signes d'atteinte bulbaire, etc.), sur les retentissements des troubles bulbaires au

quotidien ainsi que sur l'ensemble de la prise en charge médicale et paramédicale antérieure ou en cours (Bianco-Blache & Robert, 2002).

Dans un second temps, un bilan clinique est effectué dans le but d'évaluer la motricité bucco-faciale (lèvres, joues, langue, mandibule, voile, pharynx, larynx, muscles faciaux, nuque), la respiration et la toux, la déglutition (réflexes, examen fonctionnel), la parole, la voix ainsi que la communication verbale (auto-évaluation des troubles de la communication) et non verbale (écriture, gestes) (Brihaye & Du Penhoat, 1996; Bianco-Blache & Robert, 2002 ; Lévêque, 2006). Selon les difficultés présentées par le patient, le bilan pourra être complété par une évaluation du langage, de la mémoire ou encore des fonctions exécutives.

2. SLA bulbaire : une prise en charge orthophonique palliative

2.1. Objectifs de la prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire

Dès le début de l'intervention orthophonique, la prise en charge n'est pas une prise en charge à visée rééducative. En effet, dans cette pathologie, la question douloureuse souvent évoquée par le patient concerne la récupération des fonctions perdues. L'orthophoniste n'a pas pour objectif de rééduquer le patient pour une éventuelle récupération mais son rôle est de maintenir le plus longtemps possible et le mieux possible les fonctions actuelles du patient (Brihaye & Du Penhoat, 1996). Le terme de «rééducation » ne peut être employé à bon escient dans le cadre de la SLA. Ainsi, l'intervention auprès de patients atteints de SLA bulbaire peut être qualifiée de prise en charge palliative.

La prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire implique un accompagnement qui peut parfois se poursuivre jusqu'en fin de vie. Dans le cadre de l'orthophonie, cette prise en charge a pour objectifs de maintenir la déglutition tant qu'elle est possible, de maintenir la parole tant que la communication orale est réalisable et de conserver une communication quel que soit le moment de l'évolution de la maladie (Du Penhoat, 1992; Brihaye & Du Penhoat, 1996).

2.2. Les soins palliatifs : définition

« Les soins palliatifs sont des soins actifs, continus, évolutifs, coordonnés et pratiqués par une équipe pluri professionnelle. Ils ont pour objectifs, dans une approche globale et individualisée, de prévenir ou de soulager les symptômes physiques, dont la douleur, mais aussi les autres symptômes, d'anticiper les risques de complications et de prendre en compte les besoins psychologiques, sociaux et spirituels, dans le respect de la dignité de la personne soignée.» (HAS-Conférence de consensus, 2002).

Au-delà de la douleur physique, ce sont toutes les souffrances du patient qui nécessitent une attention et une prise en charge particulières.

Les soins palliatifs s'adressent aux malades pour lesquels la guérison n'est plus envisageable au regard des connaissances scientifiques. Ils peuvent concerner des personnes de tous les âges atteintes de maladies graves évolutives. Le soutien à la famille et aux proches du malade font partie intégrante des soins palliatifs.

Il est important de souligner que les soins palliatifs ne se font pas seulement dans les unités spécialisées. Les patients peuvent être pris en charge à domicile, à l'hôpital, dans une structure de long séjour ou dans un centre d'accueil pour personnes en fin de vie (Guide des soins palliatifs, 2009).

En conclusion, les soins palliatifs regroupent deux types d'intervention. La plus commune s'adresse à des patients souffrant de pathologies incurables et ayant atteint la phase ultime de la maladie. La seconde, s'adressant également à des patients atteints de pathologies incurables, englobe les soins visant à pallier les déficits tout au long de la maladie grâce à des aides spécifiques. Ces aides sont des compensations permettant de remplacer des fonctions irrécupérables au regard de la maladie présentée. Pour éviter toute confusion, nous parlerons donc par la suite de « prise en charge palliative » pour désigner le deuxième type d'intervention puisque cette définition convient mieux au travail entrepris en orthophonie.

2.3. SLA et soins palliatifs

La SLA est une pathologie dégénérative qui n'offre, actuellement, aucune issue curative. Dans ce cadre, on peut parler de prise en charge palliative. Ainsi, l'intervention médicale et paramédicale dans cette maladie vise à soulager le patient lorsque les fonctions motrices, respiratoires, alimentaires ou de communication se dégradent. En effet, les professionnels n'agissent pas sur la maladie en elle-même mais accompagnent le patient dans les différentes étapes de la maladie pour soulager son quotidien et répondre à ses demandes face aux symptômes rencontrés.

Avec l'évolution de la maladie, plusieurs suppléances des fonctions vitales peuvent être prescrites au patient (VNI*, gastrostomie*, etc.). Ces suppléances marquent la période de fin de vie (Brocq, 2006).

Cette pathologie lourde requiert une intervention pluridisciplinaire et une coordination optimale entre les différents intervenants. Cette coordination est très importante dans les prises en charges palliatives car, si la maladie implique la famille et l'entourage, elle engage également tous les professionnels médicaux et paramédicaux qui s'investissent au quotidien, souvent au domicile du patient.

2.4. Le rôle de l'orthophoniste dans cette prise en charge palliative

Dans ce type d'intervention, l'un des objectifs essentiels est le confort du patient. C'est à lui de décider s'il désire ou non l'intervention d'un orthophoniste. Ce praticien tient un rôle important dans la pratique des soins de confort (relaxation, massages) et dans l'amélioration de la qualité de vie des patients (mise en place de systèmes alternatifs notamment pour la communication).

L'orthophoniste articule son intervention autour de différents axes à savoir l'évaluation, les conseils, la prise en charge du patient ainsi que la formation auprès de l'équipe pluridisciplinaire et auprès de l'entourage (Gasc-Brabant, 2002).

2.5. Le vécu de l'orthophoniste dans ce type de prise en charge palliative

« *La confrontation avec la mort, la souffrance, l'impuissance remet chaque jour en cause les efforts fournis par les membres de l'équipe* » (Roy-Bellina & Camu, 2006).

« [La SLA] est une maladie dramatique pour le patient et son entourage et souvent pour les soignants désemparés, se sentant inutiles face à l'aggravation inexorable de la maladie [...] Tous les soignants doivent être convaincus de leur rôle et de leur utilité dans ce combat non dénué d'espoirs » (Bianco-Blache & Robert, 2002).

De plus, un article de la Coordination des centres SLA (Lévêque & Dhalluin, 2009) indique qu'au stade sévère de la SLA, « *l'orthophoniste exerçant en libéral peut se sentir limité voire même découragé dans sa prise en charge et peut remettre en question, parfois, l'efficacité de sa prise en charge et la nécessité de la poursuite de cette dernière* ». Ainsi, cet accompagnement palliatif peut s'avérer difficile à aborder pour certains orthophonistes.

3. Les modalités de prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire

3.1. Les principes de prise en charge

Le travail de l'orthophoniste repose sur une constatation importante : l'ensemble des motoneurones est potentiellement atteint au cours de la maladie. Il apparaît donc que « *les dysfonctions motrices entraînées par les paralysies, ou tout effort actif pour tenter de récupérer, aggravent la condition des motoneurones encore actifs mais déjà atteints et accélèrent le rythme évolutif* » (Du Penhoat, 1992).

Pour ralentir le processus évolutif, la prise en charge essaie de soulager l'effort anormal demandé aux motoneurones n'ayant pas encore dégénéré. On va donc réduire au maximum la rééducation active et préconiser l'utilisation de moyens techniques (communication alternative, gastrostomie, etc.) avant que l'invalidité complète n'apparaisse. L'orthophoniste va tenter d'anticiper les déficits et proposer des moyens de compensation.

La prise en charge doit être la plus précoce et régulière possible. La fréquence des séances est établie en fonction du handicap et de la fatigabilité du patient, en général, 2 à 4 séances hebdomadaires sont prescrites (Camu, 2004 ; Lévêque, 2006). Elle s'effectue au cabinet ou au domicile du patient selon le degré d'atteinte, les troubles moteurs et la fatigabilité du patient. Ainsi, au stade sévère de l'atteinte bulbaire, l'orthophoniste se rend généralement au domicile du patient.

3.2. La prise en charge de la parole, de la voix et de la communication

3.2.1. La prise en charge de la parole et de la voix

En début d'atteinte, une intervention classique au niveau phonétique* et phonologique* peut être envisagée puisque la dysarthrie ne concerne généralement que quelques phonèmes. Un travail de rythme et d'intonation peut être abordé pour conserver le caractère naturel de la parole tout en tenant toujours compte de la fatigabilité du patient (Bianco-Blache & Robert, 2002).

Au niveau vocal, plusieurs paramètres acoustiques peuvent être altérés (hauteur, intensité, timbre) nécessitant un travail spécifique ayant pour objectifs de réduire les troubles de l'intelligibilité liés à la dysphonie et de travailler la motricité laryngée notamment au niveau des capacités de fermeture glottique (Bianco-Blache & Robert, 2002). Les difficultés vocales sont corrélées à la dysarthrie puisque l'atteinte de l'articulation et des résonateurs entraîne inévitablement une modification de la voix. De plus, les difficultés vocales sont également à mettre en lien avec l'atteinte des muscles respiratoires. En effet, celle-ci entraîne une diminution du volume d'air mobilisé dans la phonation impliquant ainsi une diminution du débit d'air.

L'évolution de la maladie est à l'origine d'une altération progressive de l'intelligibilité (Ball, Beukelman & Pattee, 2002). En effet, la dysarthrie et la dysphonie vont progressivement s'aggraver. Ainsi, la vocalisation peut devenir spastique et nasonnée et les mouvements bucco-faciaux peuvent diminuer. Le larynx peut également devenir le siège d'une incoordination laryngo-respiratoire ou de spasmes (Sancho & Boisson, 2006). Globalement, on observe souvent une diminution de la force des organes bucco-faciaux, entraînant une diminution de la différenciation des phonèmes, et une diminution de l'intensité vocale. Ces détériorations sont à l'origine de la perte d'intelligibilité.

3.2.2. La prise en charge de la communication verbale et non verbale

L'évolution progressive de la maladie induisant une inintelligibilité va peu à peu altérer la communication orale du patient. Cette perte est l'une des plus redoutée par les patients au cours de la SLA. En effet, la perte de la parole peut, pour certains patients, constituer une perte d'autonomie considérable ainsi qu'une perte d'identité (Nourrisson, Leforestier & Furby, 2008). « *La perte totale de la communication est anxiogène. L'abolition de toute communication empêche le patient de verbaliser de simples besoins quotidiens, d'extérioriser son angoisse par rapport à la mort et le prive de son pouvoir de décision* » (Lévêque, 2006). C'est notamment grâce à l'entourage, aux professionnels et à l'ensemble des adaptations proposées que le patient peut réinvestir un nouveau mode de communication.

Certains patients vont mettre en place spontanément des moyens de communication alternatifs en utilisant l'écrit (écriture, ordinateur, etc.) lorsque leurs capacités motrices le permettent (Brihaye, 1998b). Pour d'autres, le deuil de l'expression orale est plus difficile à vivre entraînant un abandon de toute perspective de communication. Lorsque l'écrit est bien investi par le patient, il ne semble pas nécessaire de lui proposer un autre mode

d'expression. Cependant, certains patients sont demandeurs d'une « voix ». Informer les patients sur tous les moyens de communication envisageables constitue une phase importante pour l'orthophoniste avant la perte complète de la parole (Brihaye, 1998b ; Nourrisson & al., 2008). Selon N.Lévêque (2006, 2009), il est nécessaire d'intégrer la communication alternative assez tôt de manière à ce que l'outil choisi accompagne progressivement la perte de la communication orale. L'orthophoniste doit être à l'écoute du patient et de son entourage tout en tenant compte des capacités du patient pour proposer les outils les plus adaptés. En fonction de ces paramètres, différents moyens de communication peuvent être proposés au patient (Brihaye, 1998b ; Gaudeul, 2005 ; Nourrisson & al., 2008 ; Leforestier & Furby, 2009) :

- des outils non technologiques : supports visuels (carnet ou tableau de communication) ou supports oraux (épellation orale, code alphabétique)
- des outils technologiques : les synthèses vocales* (Allora, Dialo, Mon Echo, etc.) et les outils informatiques (logiciels : Eurovocs, Mind Express, etc.)

Il faut noter que dès le début de l'atteinte, et en parallèle de la prise en charge de la voix et de la parole, l'orthophoniste s'attache à travailler les mimiques qui peuvent permettre de maintenir une communication non verbale.

3.3. La prise en charge de la déglutition

Lors de la prise en charge, le professionnel va aborder trois aspects du travail de la déglutition : aspects informatif, technique et psychologique (Bianco-Blache & Robert, 2002).

3.3.1. L'aspect informatif de la prise en charge de la déglutition

Pour l'aspect informatif (Du Penhoat, 1992 ; Bianco-Blache & Robert, 2002 ; Camu, 2004), l'orthophoniste peut expliquer le fonctionnement de la déglutition, les mécanismes de protection des voies aériennes ainsi que les moyens de compensation qui peuvent être envisagés.

3.3.2. L'aspect technique de la prise en charge de la déglutition

Sur le plan technique, l'orthophoniste aborde la déglutition à l'aide des praxies. Plusieurs moyens de compensation sont proposés : des compensations motrices avec des postures (flexion antérieure céphalique, flexion latérale du côté le moins paralysé pour diriger le bol alimentaire de ce côté, rotation de la tête vers le côté paralysé pour améliorer le passage du bol vers le côté sain quand il existe une asymétrie, etc.), des manœuvres (double déglutition*, manœuvre de Mendelssohn*, etc.) ainsi que des compensations extérieures avec un travail sur l'installation du patient et sur les caractéristiques du bol alimentaire (volume, texture, température, etc.).

3.3.3. L'aspect psychologique de la prise en charge de la déglutition

Au niveau psychologique, les troubles de la déglutition entraînent des réactions diverses de la part des patients (minimisation des difficultés, négation, inquiétude, etc.) pouvant participer à la perte de poids. Les inquiétudes et angoisses induites par la prise des repas sont reprises par M. Fussellier en 2006 dans son témoignage sur le vécu quotidien d'un patient atteint de SLA :

« L'abominable angoisse des repas n'a pas d'équivalent. Celui-ci représente un temps particulièrement redoutable ; éprouvant et délabrant avec la crainte permanente de l'incontrôlable fausse-route et son corollaire l'étouffement. »

L'objectif du professionnel est alors de retrouver « *un équilibre précaire entre l'alimentation orale, la prise de risque que représentent les fausses routes et la qualité de vie des patients* » (Bianco-Blache & Robert, 2002).

3.3.4. La gastrostomie

Lorsque les risques de dénutrition et de fausses routes deviennent trop importants, la gastrostomie peut être proposée au patient (Albert, Murphy, Del Bene & Roland, L.P. 1999; Camu, 2004 ; Bianco-Blache & Robert, 2002; Lévêque, 2006). Cette étape, impliquant souvent un deuil de l'alimentation orale ainsi qu'une perte d'autonomie pour le patient, peut être accompagnée d'un soutien psychologique (Brihaye, 1998a). Par ailleurs, le travail de la déglutition salivaire et la stimulation gustative doivent être poursuivis de manière à éviter les fausses routes salivaires et à permettre au patient de continuer à s'alimenter pour le plaisir, quand il le souhaite.

3.4. La prise en charge par la relaxation et les massages

La relaxation est un axe de prise en charge envisagé dans le cadre de la SLA compte tenu de la spasticité. Il peut ainsi être important de travailler dans le sens de la détente. Avec l'évolution de la maladie, « *le travail de la relaxation prend petit à petit le pas sur la rééducation active* » (Camu, 2004). La relaxation et les massages vont également permettre un travail proprioceptif important pour que le patient ait davantage conscience du mouvement lors de la communication, de la déglutition et de la respiration notamment.

Différents types de relaxation peuvent ainsi être utilisés (Du Penhoat, 1992):

- la relaxation active ou dynamique (automassage) permettant une détente musculaire de la zone stimulée sans interrompre la dynamique du travail en cours
- la relaxation passive (type Training autogène de Shültz*) qui s'effectue habituellement en position allongée, les yeux fermés, le thérapeute guidant le patient dans la détente

3.5. La prise en charge de la respiration

Les troubles de la respiration ont une influence sur la phonation et la déglutition. Il est intéressant de débiter le plus tôt possible le travail respiratoire afin que le patient prenne conscience de sa respiration et puisse mieux la contrôler avant que les troubles n'apparaissent (Bianco-Blache, 2002). Les principaux axes de prise en charge respiratoire dans la cadre de la SLA sont la coordination pneumo-phonique, la respiration costo-diaphragmatique, tant que les muscles respiratoires ne sont pas atteints ainsi que le contrôle de l'inspiration et de l'expiration. L'orthophoniste peut être amené à aider le patient à coordonner l'utilisation des aides respiratoires (VNI) avec sa phonation et sa déglutition.

4. Spécificités de la prise en charge selon les stades d'évolution

L'une des spécificités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire réside dans la vitesse d'évolution de la maladie, très variable d'un patient à l'autre, et qui peut parfois être très rapide. Le travail de l'orthophoniste, dépendant de l'atteinte présentée par le patient, est donc en constante évolution (Lévêque, 2009).

Différents stades ont été définis (Bianco-Blache & Robert, 2002) à partir des signes d'atteinte présentés par le patient au niveau de la déglutition, de la parole, de la voix, de la communication et de la respiration. Ces signes fonctionnels ont été déterminés de manière arbitraire pour aider l'orthophoniste à définir son intervention en fonction des difficultés du patient. On notera que toutes les fonctions ne sont pas touchées de manière uniforme.

4.1. Atteinte modérée

A ce stade, le patient vient de prendre connaissance de sa maladie. L'information est alors capitale d'une part pour répondre à ses questions et d'autre part pour évoquer cette prise en charge par compensation. Au niveau technique, la prise en charge s'articule autour de la relaxation, la motricité bucco-linguo-faciale, la déglutition, la respiration, la parole et la voix, de manière « *à ne pas se limiter à traiter les symptômes présents mais [à] immédiatement considérer le contexte global de la maladie évolutive* » (Bianco-Blache & Robert, 2002). Le travail, alors, s'effectue souvent dans le sens d'une plus grande précision, d'une plus grande efficacité du mouvement (Brihayé & Du Penhoat, 1996).

4.2. Atteinte moyenne

A ce niveau, certaines fonctions commencent à se dégrader. La plupart des mécanismes automatiques vont peu à peu être remplacés par une action consciente de ces mouvements (Lévêque, 2006).

L'orthophoniste va devoir aborder, avec le patient, la question des moyens de facilitation et de compensation et, petit à petit, leur mise en place. Le travail de la parole et de la voix peut être poursuivi dans certains cas. Le vécu de la perte de la parole et de la déglutition est une composante primordiale à prendre en compte par l'orthophoniste. Les réactions

sont diverses et varient en fonction des patients qui doivent être accompagnés dans l'acceptation d'un nouveau mode de communication et d'alimentation. Pour aider au mieux le patient, le professionnel doit effectuer un travail en amont de ces pertes définitives en repérant les signes de dégradation et en l'informant sur les outils alternatifs qui lui seront proposés ultérieurement.

4.3. Atteinte sévère

A ce stade, des moyens de compensation de la déglutition, de la respiration et de la communication sont mis en place. L'orthophoniste a le souci de préserver une communication, même la plus réduite, jusqu'au stade ultime de la maladie. L'intervention de l'orthophoniste permet alors d'accompagner et de soulager le patient et son entourage autant que possible. Ce soutien revêt souvent une dimension psychologique importante. Bianco-Blache et Robert (2006) considèrent que *«le simple fait de venir pour la rééducation est déjà considéré comme un soutien psychologique pour le patient et sa famille»*.

5. Les centres SLA

En 2002, le ministère de la santé a mis en place des centres de prise en charge des patients atteints de SLA et une coordination nationale. Actuellement, ces centres sont au nombre de 17 en France : Angers, Bordeaux, Caen, Clermont-Ferrand, Dijon, Lille, Limoges, Lyon, Marseille, Montpellier, Nancy, Nice, Paris, Saint-Etienne, Strasbourg, Toulouse et Tours.

L'objectif des centres SLA est de coordonner la prise en charge des patients atteints de SLA. Ces centres ont pour mission de proposer des consultations diagnostiques, des évaluations ainsi que des bilans des besoins médicaux, paramédicaux, sociaux, de coordonner l'intervention au domicile et les consultations de suivi et multidisciplinaires ainsi que d'organiser des hospitalisations si nécessaire. Les patients se rendent, en général, tous les trois mois au centre SLA pour bénéficier d'une consultation pluridisciplinaire permettant de suivre l'évolution de la maladie et de faire le lien avec les professionnels libéraux et le médecin généraliste.

Selon les régions, les centres SLA permettent au patient d'être pris en charge par de nombreux professionnels : neurologue, pneumologue, ORL, nutritionniste, radiologue, gastroentérologue, diététicien, psychologue, psychomotricien, orthophoniste, ergothérapeute, kinésithérapeute, neuropsychologue assistante sociale et infirmière. Il est important de préciser que les évaluations orthophoniques ne sont réalisées que dans les centres de Paris, Toulouse, Strasbourg, St Etienne, Montpellier, Lyon, Dijon, Clermont-Ferrand, Caen et Bordeaux. Il n'y a, en effet, pas d'orthophoniste dans les autres centres à l'heure actuelle. De plus, il faut préciser que les orthophonistes des centres n'ont généralement pas de temps complet au sein des centres SLA.

La coordination des centres SLA joue un rôle important dans l'harmonisation des pratiques sur l'ensemble de la France. Des rencontres annuelles sont organisées avec l'ensemble des professionnels travaillant au sein de ces centres et des réunions de travail

permettent, une à deux fois par an, entre les orthophonistes et/ou les ergothérapeutes, de travailler sur les différents domaines concernant leur intervention.

6. Intervention des orthophonistes des centres SLA et des orthophonistes en cabinet libéral

Dans le cadre de la SLA, la prise en charge orthophonique s'effectue généralement conjointement entre orthophoniste des centres SLA et orthophoniste en cabinet libéral.

Orthophoniste en centre SLA (Lévêque & de Gabory, 2007)	Orthophoniste en cabinet libéral
<ul style="list-style-type: none">• Intervention articulée autour du bilan orthophonique : état des lieux des difficultés et indication de prise en charge en cabinet libéral• Prise de contact avec l'orthophoniste en cabinet libéral• Rôle de conseil et d'information sur la maladie, son évolution et la mise en place d'une prise en charge adaptée auprès de l'orthophoniste libéral• Bilan de suivi tous les trimestres : évaluation globale, évocation des étapes particulières de prise en charge (communication alternative, gastrostomie, poursuite de la prise en charge...), compte rendu adressé à l'orthophoniste en libéral• Collaboration avec de nombreux professionnels médicaux et paramédicaux : synthèses formelles et informelles entre les professionnels pour faire le point sur l'évolution du patient	<ul style="list-style-type: none">• Intervention qui fait généralement suite au bilan réalisé dans les centres SLA• Intervention basée sur les axes de prise en charge établis par l'orthophoniste du centre, sur les plaintes du patient et de son entourage et sur l'observation clinique de l'orthophoniste en libéral• Communication régulière avec l'orthophoniste du centre afin d'assurer le suivi du patient

Chapitre II
PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES

I. Contexte

Lors de nos recherches théoriques, ainsi qu’au cours de nos rencontres avec des patients présentant une SLA avec atteinte bulbaire et des orthophonistes exerçant en centre SLA et en cabinet libéral, nous nous sommes aperçues des difficultés que pouvait constituer la prise en charge de ces patients et plus particulièrement au stade sévère.

Selon nous, trois aspects de la pathologie peuvent rendre cette prise en charge particulière et difficile pour l’orthophoniste:

- Cette pathologie évolutive implique une prise en charge «palliative» souvent jusqu’en fin de vie. Certains professionnels sont ainsi amenés à refuser de prendre en charge ces patients par manque d’information, de connaissances, par «peur » de cette pathologie et de l’impact psychologique qu’elle implique pour le professionnel (sentiment d’incompétence, référence à la mort, etc.).
- La SLA bulbaire est une pathologie évolutive pour laquelle les orthophonistes doivent constamment s’adapter et anticiper les pertes futures. Cette prise en charge nécessite ainsi des connaissances sur les moyens augmentatifs et alternatifs qui pourront être proposés au patient dans l’évolution de la maladie, que ce soit au niveau de la communication, de la déglutition ou de la respiration. De plus, c’est une prise en charge pour laquelle le professionnel ne cherche pas à rééduquer mais l’objectif principal est une prise en charge palliative visant le confort du patient et de son entourage jusqu’en fin de vie.
- Si de nombreux articles traitent des différents aspects de la prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA (Du Penhoat, 1992 ; Brihaye & Du Penhoat, 1996 ; Brihaye, 1998 ; Robert & Bianco-Blache, 2002), Sancho et Boisson soulignent en 2006 « *qu’aucune technique de rééducation particulière n’a été mise en lumière dans la prise en charge de cette maladie* » et « *qu’aucune étude n’a évalué les modalités pratiques de la rééducation orthophonique* ». Par ailleurs, il existe actuellement peu de supports de prise en charge spécifiques au stade sévère qui permettraient d’accompagner et d’aider les orthophonistes en cabinet libéral dans cette prise en charge palliative particulière. Enfin, la prise en charge des pathologies neurodégénératives a été intégrée à la nomenclature orthophonique, récemment (2002), avec la mention « maintien et adaptation des fonctions dans les maladies neurodégénératives et de la communication ». Il est possible qu’un certain nombre d’orthophonistes, exerçant actuellement en France, n’aient reçu que peu d’enseignement concernant la SLA bulbaire au cours de leur formation initiale.

II. Problématique

Nous effectuons un état des lieux des différentes interventions orthophoniques auprès de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère et nous comparons les approches de la prise en charge des orthophonistes de centres SLA et des orthophonistes exerçant en libéral.

III. Hypothèses

1. Hypothèse générale

Les orthophonistes des centres SLA sont amenés à suivre ponctuellement un grand nombre de patients (suivi trimestriel) tandis que les orthophonistes exerçant en cabinet libéral suivent régulièrement un petit nombre de patients (suivi hebdomadaire).

A partir de ce postulat, nous pouvons émettre l'hypothèse que les orthophonistes en centres SLA ont une approche différente de la prise en charge de celle qu'ont les orthophonistes en libéral.

2. Hypothèses opérationnelles

- Hypothèse 1 : Les lieux d'exercices (centres SLA et cabinet libéral) impliquent des modalités pratiques de prise en charge différentes.
- Hypothèse 2 : Les orthophonistes des centres SLA ont des connaissances plus précises sur les aides techniques à proposer aux patients (appareils de communication alternative, VNI, gastrostomie, etc.) que les orthophonistes en libéral, qui ont, par ailleurs, plus d'expérience sur les aspects pratiques et la mise en œuvre de la prise en charge orthophonique (exercices, suivi régulier, etc.).
- Hypothèse 3 : Les relations multidisciplinaires sont plus difficiles à mettre en place pour les orthophonistes en libéral que pour les orthophonistes en centres SLA.
- Hypothèse 4 : Les particularités de cette prise en charge (prise en charge palliative, rapidité d'évolution, manque d'outils de prise en charge, etc.) entraînent un vécu du professionnel différent en fonction de son lieu de pratique.

Chapitre III
PARTIE EXPERIMENTALE

I. Population

La population choisie pour réaliser ce mémoire est un groupe d'orthophonistes.

1. Les deux échantillons choisis

Pour tester nos hypothèses, nous avons décidé de comparer deux groupes d'orthophonistes intervenant auprès de patients porteurs de SLA bulbaire au stade sévère de la maladie.

- Le premier groupe est composé d'orthophonistes intervenant dans les centres SLA de France.
- Le deuxième groupe est composé d'orthophonistes exerçant en cabinet libéral.

2. Le critère d'inclusion

Pour les besoins de notre mémoire, nous avons décidé d'envoyer ce questionnaire à des orthophonistes « expérimentés » dans la prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère de manière à obtenir des réponses les plus précises possibles sur l'accompagnement de ce type de patients et dans le but de bénéficier de l'expérience des orthophonistes dans cette prise en charge. Nous avons défini le terme « expérimenté » à partir de la mise en place d'un critère d'inclusion.

Pour les professionnels des centres, aucun critère d'inclusion n'a été défini puisqu'ils sont amenés à rencontrer un grand nombre de patients atteints de SLA, quelle qu'en soit la forme (avec une prédominance de la forme bulbaire), quel qu'en soit le stade d'atteinte, tout en suivant l'évolution des patients tous les 3 mois.

Le critère d'inclusion s'intéresse donc aux orthophonistes exerçant en libéral. Il spécifie que ces professionnels doivent avoir suivi au moins un patient atteint de SLA bulbaire et ce jusqu'au stade sévère. Pour cela, le questionnaire envoyé comportait une question dans la partie renseignements d'ordre général (question 10): « Combien [de patients atteints de SLA bulbaire avez-vous pris en charge] jusqu'au stade sévère ? ».

3. Mise en place de l'échantillon

Le groupe d'orthophonistes libéraux a été établi à partir d'une liste de professionnels, exerçant en cabinet libéral, fournie par notre maître de mémoire, Mme Caparros, orthophoniste au centre SLA de Lyon. A cette liste, ont été ajoutés les orthophonistes des centres SLA de France ainsi que les professionnels rencontrés au cours de nos stages et nos divers contacts. Ainsi, 78 questionnaires ont été envoyés en cabinet libéral et 11 dans les centres SLA.

Ce premier envoi nous a permis d'entrer en contact avec Mme Lévêque, orthophoniste exerçant au centre SLA de Paris, qui nous a alors fourni une nouvelle liste

d'orthophonistes exerçant en libéral, à partir de son réseau professionnel. Nous avons ainsi réalisé un second envoi en faisant parvenir le questionnaire à 29 orthophonistes en cabinet libéral.

Finalement, le questionnaire a été envoyé à 107 orthophonistes en cabinet libéral et à 11 orthophonistes en centre SLA. Compte tenu du faible taux de réponse envisagé pour les professionnels en cabinet libéral, nous avons décidé d'envoyer notre questionnaire au plus grand nombre d'orthophonistes libéraux possible. Les questionnaires pour les centres SLA ont été envoyés à tous les centres SLA de France dont l'équipe est composée d'un ou plusieurs orthophonistes.

4. Les réponses obtenues

Nous avons reçu 27 réponses pour les orthophonistes en cabinet libéral, soit 25 % de réponses et 10 réponses pour les orthophonistes des Centres, soit 91 % de réponses. Lors de l'analyse des réponses, nous avons exploité 25 questionnaires de cabinet libéral et 10 questionnaires des centres. Deux questionnaires parvenant de professionnels exerçant en libéral n'ont pu être exploités compte tenu du critère d'inclusion.

4.1. Les orthophonistes exerçant en libéral

Le groupe des orthophonistes libéraux est composé de 25 professionnels. Ils ont effectué leur formation à Lyon (9), Paris (6), Montpellier (2), Marseille (2), Tours (2), Lille (2) et en Belgique (2). Ainsi, 36% des orthophonistes interrogés ont été formés à Lyon et 24% à Paris.

Les graphiques suivants rendent compte du profil des orthophonistes exerçant en cabinet libéral : nombre d'années de pratique professionnelle, formation dans le cadre de la SLA et nombre de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère suivis.

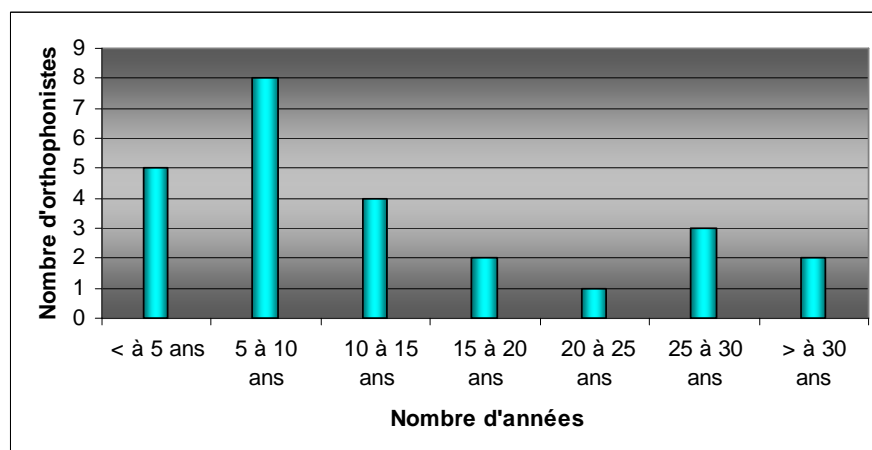


Figure 2: Nombre d'années de pratique professionnelle des orthophonistes en cabinet libéral

52% des orthophonistes interrogés exercent depuis moins de 10 ans.

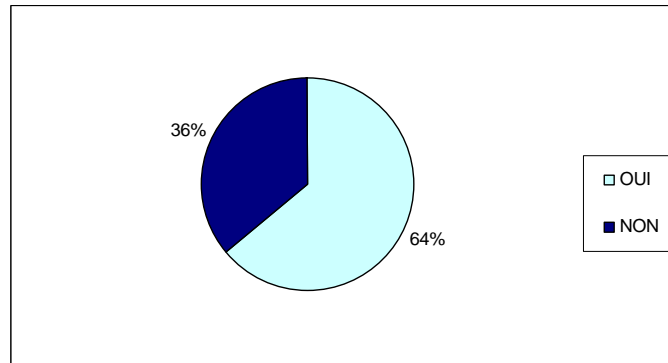


Figure 3: Répartition des orthophonistes libéraux interrogés ayant suivi ou non une formation spécifique

La majorité des orthophonistes interrogés a suivi des formations spécifiques.

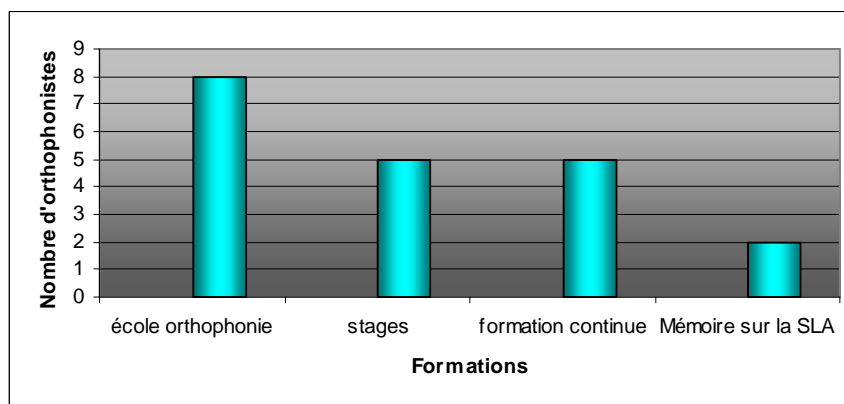


Figure 4: Type de formations spécifiques effectuées concernant la SLA par les orthophonistes libéraux

50% des orthophonistes ont suivi une formation spécifique à l'école d'orthophonie. Par ailleurs, certains orthophonistes ont suivi plusieurs formations spécifiques, les combinaisons les plus fréquentes étant à l'école d'orthophonie et en stage.

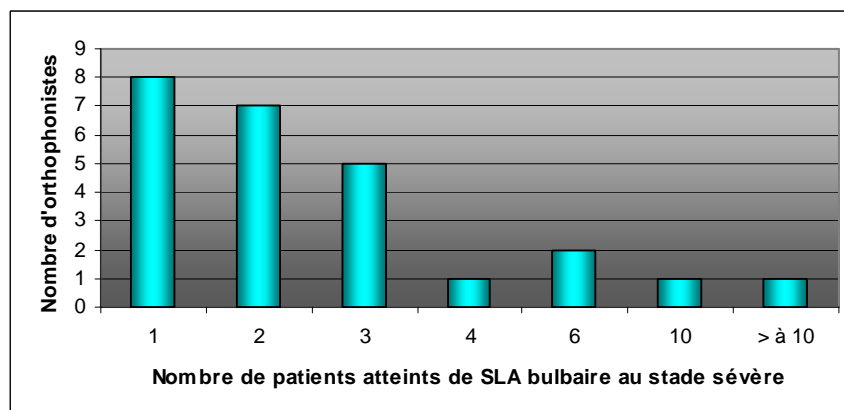


Figure 5: Nombre de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère suivis par les orthophonistes libéraux interrogés

32% des orthophonistes interrogés ont suivi un patient atteint de SLA bulbaire au stade sévère, 28% ont suivi deux patients, 20% ont suivi trois patients, 12% ont suivi entre

quatre et six patients et 8% ont suivi 10 patients et plus. Le nombre de patients suivis par les orthophonistes est corrélé avec leur nombre d'années de pratique.

4.2. Les orthophonistes exerçant en centre SLA

Le groupe des orthophonistes exerçant en centre SLA est composé de 10 professionnels. Les professionnels interrogés ont été formés à Lyon (2), Paris (3), Bordeaux (1), Tours (1), Toulouse (1), Strasbourg (1) et Bruxelles (1).

Les graphiques suivants rendent compte du profil des orthophonistes exerçant en centre SLA : nombre d'années de pratique professionnelle, formation dans le cadre de la SLA.

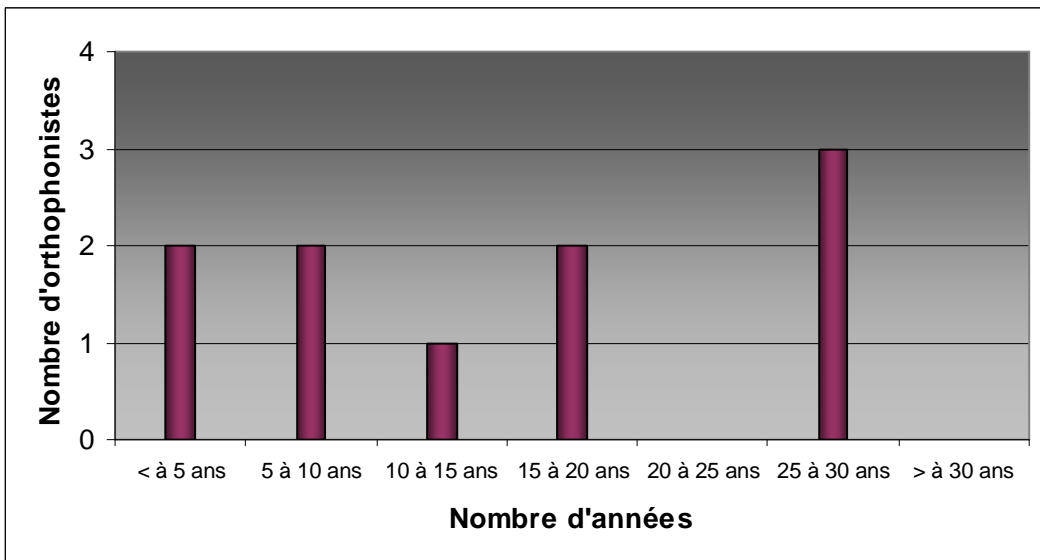


Figure 6: Nombre d'années de pratique professionnelle des orthophonistes en centre SLA

40% des orthophonistes exerçant en centre SLA interrogés exercent depuis moins de 10 ans.

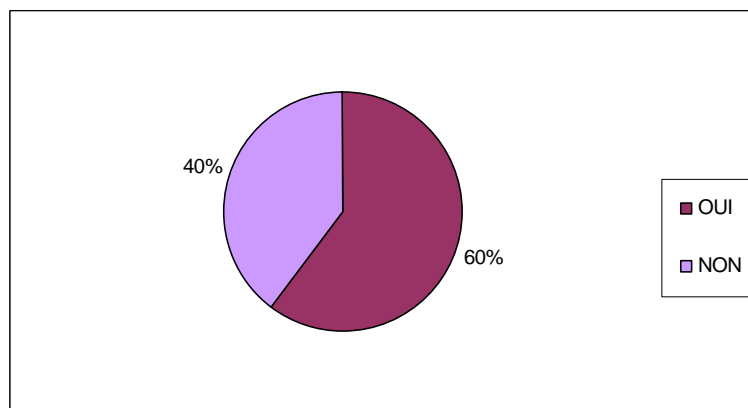


Figure 7: Répartition des orthophonistes des centres SLA interrogés ayant suivi ou non une formation spécifique

La majorité des orthophonistes a suivi une formation spécifique.

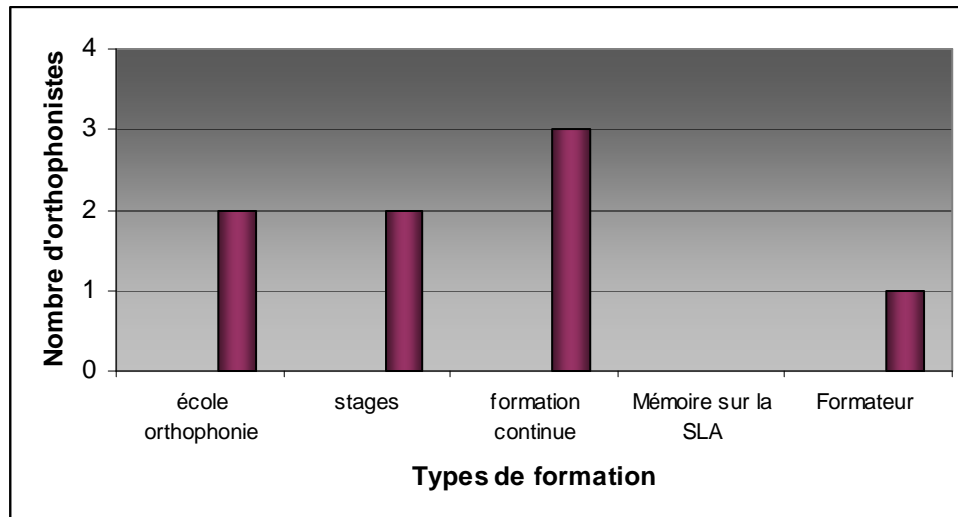


Figure 8: Type de formations effectuées concernant la SLA par les orthophonistes des centres SLA
30% des orthophonistes des centres SLA interrogés considèrent leur exercice hospitalier actuel comme un moyen de formation. Certains orthophonistes ont précisé qu'ils étaient eux-mêmes formateurs en école d'orthophonie ou en formation continue.

II. La démarche expérimentale

La démarche expérimentale choisie est l'élaboration d'un questionnaire (Annexe II) ayant pour finalité de recueillir des données concernant la prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère. Les données de nos deux échantillons ont été mises en comparaison de manière à effectuer un état des lieux de la prise en charge à ce stade de la maladie.

Dans un second temps, nous avons mis en valeur ces données en élaborant un guide de prise en charge regroupant objectifs, axes de prise en charge, types d'exercices concrets et informations pratiques à destination d'orthophonistes exerçant en libéral et moins «expérimentés» dans la prise en charge de cette pathologie au stade sévère.

1. Création du questionnaire

La création du questionnaire a été réalisée à partir de l'observation du bilan orthophonique et diététique de patients atteints de SLA. Pour cette observation, nous nous sommes rendues au centre SLA de Lyon durant 2 demi-journées. Nous avons ainsi pu rencontrer 8 patients atteints de SLA spinale, bulbaire ou mixte à différents stades de la maladie.

Au cours de ces rencontres, nous avons pu observer le travail de l'orthophoniste du centre au cours du bilan, prendre connaissance du travail de la diététicienne et surtout rencontrer des patients et leurs familles.

Ces rencontres nous ont permis de compléter nos recherches théoriques avec des données cliniques, de mieux appréhender cette pathologie et de prendre conscience des difficultés que l'orthophoniste peut rencontrer, dans sa pratique, face à cette pathologie. C'est à

partir de ces observations et des différents contacts établis que nous avons créé le questionnaire.

Nous avons proposé le même questionnaire aux deux groupes de manière à pouvoir comparer les réponses des orthophonistes libéraux et des orthophonistes des centres SLA avec les statistiques descriptives.

2. Les objectifs du questionnaire

Nous avons défini trois objectifs qui nous semblaient essentiels à prendre en compte pour l'élaboration du questionnaire.

Le premier objectif est de détailler les modalités générales de prise en charge et les «connaissances» théoriques et cliniques des orthophonistes sur la maladie. Le deuxième objectif est de comparer les différentes approches de la prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère entre les orthophonistes libéraux et les orthophonistes des centres SLA. Enfin, le troisième objectif est d'élaborer un guide d'aide à la prise en charge de cette pathologie.

3. Les thèmes abordés dans le questionnaire

Pour répondre à ces objectifs, le questionnaire regroupe 53 questions s'articulant autour de six rubriques à savoir :

- les renseignements d'ordre général
- l'organisation de la prise en charge
- les modalités de la prise en charge
- les particularités de cette prise en charge
- l'arrêt de la prise en charge
- la multidisciplinarité

3.1. Les renseignements d'ordre général :

Dix questions d'ordre général nous ont permis de décrire la population des professionnels avec précision à partir des informations sur la date et le lieu d'obtention du diplôme, le nombre d'années de pratique orthophonique ainsi que le nombre de patients atteints de SLA bulbaire pris en charge quel que soit le stade d'atteinte et particulièrement au stade sévère. Cette partie du questionnaire nous permet également d'investiguer la formation suivie par les orthophonistes dans le cadre de la SLA et les moyens utilisés pour s'informer sur la maladie. Ainsi, nous avons pu vérifier la justesse de l'échantillon libéral.

3.2. L'organisation de la prise en charge :

Neuf questions permettent de rendre compte des objectifs de prise en charge, de l'organisation pratique (durée et nombre de séances) ou encore des rencontres et contacts qui ont lieu avec la famille.

3.3. Les modalités de la prise en charge :

Cette rubrique est divisée en cinq parties, regroupant 20 questions au total et qui reprennent les principaux axes de la prise en charge dans le cadre de la SLA : la parole, la communication, la déglutition, la relaxation et la respiration.

En ce qui concerne la parole, il nous semblait important de savoir si les orthophonistes interrogés considèrent encore cette prise en charge comme pertinente au stade sévère de la maladie et pour quelles raisons.

Pour la communication, les questions concernent principalement les moyens de communication alternative mis en place : leurs modalités, la façon de les aborder, le rôle de l'entourage dans l'installation de ce nouveau mode de communication, etc.

Pour la prise en charge de la déglutition, différentes questions ont été posées en lien avec les différents modes d'alimentation des patients (per os, per os partielle avec gastrostomie, alimentation entérale* uniquement). Les questions s'orientent autour des objectifs de cette prise en charge et des moyens utilisés en séance.

La relaxation et les massages apparaissent souvent dans ce type de prise en charge et nous souhaitons savoir s'il s'agissait d'une pratique courante et connaître leur modalité.

Finalement, la prise en charge de la respiration a été abordée, en particulier la question des aides techniques respiratoires et des impacts que celles-ci peuvent avoir sur la prise en charge orthophonique.

D'une manière générale, pour chacune des cinq parties concernant les modalités de la prise en charge, nous cherchions à savoir de quelle manière l'orthophoniste organise son intervention, quels sont ses objectifs et quels sont les exercices concrets utilisés. Pour les parties concernant la communication et la respiration, il était important d'évaluer l'état des « connaissances ».

Cette partie concernant les modalités de prise en charge contient, pour les orthophonistes des centres SLA, deux types de questions, compte tenu du fait que leur intervention ne s'effectue pas sur le même format que celle des orthophonistes libéraux.

Certaines questions sont basées sur leur pratique « réelle » (connaissances des appareils de communication alternative, organisation de la prise en charge de la déglutition en fonction des déficits du patient, etc.) tandis que d'autres sont axées sur ce qu'ils « prescriraient » ou conseilleraient aux orthophonistes libéraux (exercices concrets). Il nous semblait pertinent de poser des questions pour lesquelles on leur demandait d'imaginer ce qu'ils proposeraient aux patients puisque la mission de ces professionnels

impliquent notamment un rôle de conseils et d'accompagnement des orthophonistes libéraux à partir de leur pratique quotidienne et leurs connaissances de la maladie. Par ailleurs, ce type de questions nous permettait également d'obtenir des informations et des exemples d'exercices précis en vue de la réalisation de notre guide pratique.

3.4. Les particularités de la prise en charge :

La quatrième rubrique, composée de cinq questions, traite notamment des difficultés rencontrées lors de la prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère, des raisons de ces difficultés ou encore de l'implication émotionnelle que revêt l'intervention auprès de ces patients.

3.5. L'arrêt de la prise en charge :

Cette rubrique regroupe deux questions, la question 2 étant composée de trois sous-questions. Nous souhaitons savoir si les orthophonistes poursuivaient leur prise en charge jusqu'en fin de vie, pour quelles raisons et, en cas d'arrêt, quelles en étaient les modalités.

3.6. La prise en charge multidisciplinaire :

La sixième rubrique, élaborée autour de quatre questions, s'intéresse à la prise en charge multidisciplinaire pour déterminer avec quels professionnels les orthophonistes sont le plus souvent en contact et pour mettre en évidence les avantages et les éventuelles difficultés que peut présenter la pluridisciplinarité.

3.7. Conclusion

Ainsi, nous nous sommes attachées à faire ressortir le plus d'informations possibles tout en tenant compte du temps de réponse nécessaire à ce questionnaire. Les rubriques ne comportent pas le même nombre de questions car il nous semblait primordial d'insister sur les différents axes de la prise en charge qui sont généralement à l'origine des difficultés d'intervention de l'orthophoniste. La troisième rubrique, axée sur cette prise en charge, est ainsi beaucoup plus détaillée que les autres parties.

4. Les questions

Le questionnaire a été établi à partir de trois types de questions :

- Des questions ouvertes qui permettent aux orthophonistes de s'exprimer librement sur leur pratique, sur les types d'exercices proposés, sur leurs conseils, leur vision de la pathologie, etc.
- Des questions semi-ouvertes qui permettent de pallier l'oubli éventuel d'une modalité de réponses ainsi que de préciser les réponses par des commentaires personnels évitant les contresens.

- Des questions fermées qui permettent une simplicité et une rapidité de réponses ainsi qu'un codage plus fiable des réponses.

Lors de l'analyse des résultats, toutes les questions du questionnaire ne sont pas traitées de la même façon, certaines ont été formulées pour valider nos hypothèses tandis que d'autres ont été établies de manière à créer un guide de prise en charge.

5. L'utilisation du questionnaire

Un document de présentation a été créé pour accompagner l'envoi du questionnaire (Annexe III). Ce document expose les trois objectifs du questionnaire.

Il explique par ailleurs les modalités d'utilisation et de renvoi du questionnaire. Il est indiqué que les orthophonistes peuvent nous répondre selon leur choix par courrier électronique, par courrier postal ou par téléphone.

Enfin, il reprend les critères de l'atteinte bulbaire sévère de la SLA, définis au préalable pour notre mémoire. En effet, ce stade est apprécié de manière subjective, l'important étant principalement la gêne au quotidien du patient. Compte tenu de l'hétérogénéité intra-individuelle des signes cliniques, nous considérons, pour notre étude, qu'un patient se trouve au stade sévère si l'un des trois axes suivant au moins est atteint comme décrit ci-dessous :

- Phonation, communication : Le patient devient difficilement intelligible et peut être aphone.
- Déglutition : l'alimentation per os devient très difficile (risques importants de fausses routes, augmentation considérable du temps de repas, etc.). La dénutrition est importante (perte de poids). La mise en place d'une nutrition entérale devient nécessaire (sonde naso-gastrique, gastrostomie).
- Motricité bucco-linguo-faciale : très altérée (ex : mobilisation de la langue à peine perceptible, occlusion labiale impossible, etc.)

III. Le protocole

1. Le pré-test

Avant l'envoi du questionnaire, un pré-test a été réalisé auprès de trois orthophonistes : une orthophoniste exerçant dans un centre hospitalier accueillant des patients atteints de SLA à Saint Brieuç ainsi que deux orthophonistes travaillant en cabinet libéral à Angers et à Oullins. Ces trois personnes sont des sujets répondant au critère d'inclusion pour l'échantillon choisi.

Par ailleurs, nous souhaitons respecter la proportion entre orthophonistes des centres et orthophonistes en cabinet libéral. En effet, pour le test, nous nous attendions à recevoir plus de questionnaires en provenance d'orthophonistes exerçant en cabinet libéral que

d'orthophonistes des centres SLA compte tenu du faible nombre d'orthophonistes des centres.

Ces questionnaires de pré-test ont été envoyés le 5 juin 2009 et les réponses étaient attendues pour le 19 juin 2009.

Ce pré-test avait pour objectif de vérifier la pertinence de nos questions, la clarté du questionnaire, la durée de passation et de voir si les réponses données correspondaient à nos attentes. Ce pré-test devait aussi nous assurer de la bonne qualité du questionnaire en termes de reproductibilité. Enfin, il devait nous permettre, après analyse des réponses, de reformuler certains items du questionnaire de manière à proposer davantage de questions fermées à partir des réponses données par les professionnels.

2. Analyse des résultats du pré-test

Dans un premier temps, les réponses apportées par les différents professionnels nous ont confortées dans l'élaboration du questionnaire et dans la pertinence des différents axes abordés. Ensuite, le pré-test nous a poussées à effectuer plusieurs modifications.

Tout d'abord, compte tenu de la durée de réponse du questionnaire (évaluée entre 30 et 90 minutes selon les professionnels), il nous a semblé essentiel de réduire le nombre d'items et de privilégier au maximum les réponses fermées. Ainsi, les questions que nous considérons comme moins pertinentes pour répondre aux hypothèses ont été supprimées et un grand nombre de questions ouvertes ont été transformées en questions fermées à partir des différentes réponses des professionnels.

Nous avons également essayé de faire ressortir de manière plus significative les difficultés que les orthophonistes peuvent rencontrer au cours de leur pratique.

Suite aux réponses de l'orthophoniste de Saint Briec, nous avons effectué des modifications dans la formulation de certaines questions de manière à rendre le questionnaire plus accessible aux orthophonistes des centres SLA compte tenu de leur intervention particulière (ex : III 1.3 Quels sont les types d'exercices concrets que vous utilisez ou **que vous pourriez utiliser** pour travailler pour l'articulation et la parole à ce stade de la prise en charge. La partie en gras a été ajoutée suite au pré-test.) .

3. Test

Une fois les différentes modifications effectuées, le questionnaire a été envoyé par courrier électronique ou par courrier postal le 18 juillet 2009. Les réponses étaient attendues au plus tard pour le 21 août 2009 soit cinq semaines après l'envoi. Au terme de cette date, et compte tenu du fait que les questionnaires avaient été envoyés pendant la période des vacances, nous avons été amenées à recontacter les professionnels par courrier électronique pour leur indiquer qu'ils pouvaient, s'ils le souhaitaient, nous répondre jusqu'à la fin du mois de septembre 2009. Pour les orthophonistes des centres SLA, nous avons pu profiter de la réunion annuelle des centres SLA en septembre 2009 pour faire parvenir des questionnaires aux personnes n'ayant pas eu la possibilité de nous répondre.

D'autre part, afin de compléter les données recueillies dans les questionnaires, nous avons recontacté les orthophonistes des centres SLA par téléphone et par courrier électronique pour obtenir davantage d'informations sur leur pratique quotidienne en terme d'organisation de séances (durée, nombre de séances).

IV. Complément d'expérimentation : rencontre avec une patiente atteinte de SLA mixte au stade sévère

Pour prolonger et illustrer les résultats obtenus dans les questionnaires, nous avons pu compléter notre protocole d'expérimentation en rencontrant une patiente atteinte de SLA mixte au stade sévère. Cette démarche a été réalisée avec pour objectif de rendre compte, de façon plus concrète, des différences et des complémentarités entre les prises en charge proposées à la patiente, Madame D., en centre SLA et en cabinet libéral.

Ainsi, nous nous sommes rendues deux fois à son domicile, à Tarare, et une fois au centre SLA de Lyon pour assister aux prises en charge de Madame D. En outre, nous nous sommes également entretenues à deux reprises avec l'orthophoniste en cabinet libéral et une fois avec l'orthophoniste du centre SLA. En amont de ces rencontres, nous avons également eu un entretien avec l'une des diététiciennes du centre SLA de Lyon.

Chapitre IV
PRESENTATION DES RESULTATS

I. Analyse des données

Compte tenu de l'organisation de notre questionnaire, deux types d'analyse ont été réalisées :

- Une analyse quantitative par l'utilisation des statistiques descriptives
- Une analyse qualitative

L'analyse quantitative a été effectuée pour le traitement des questions fermées, semi-ouvertes et de quelques unes ouvertes. Pour l'analyse des questions, nous avons utilisé les statistiques descriptives afin de calculer le pourcentage d'orthophonistes et la répartition des professionnels pour chaque réponse proposée. L'exploitation des réponses a été réalisée grâce au logiciel Excel.

L'analyse qualitative est effectuée principalement pour le traitement des questions ouvertes abordant les aspects cliniques (ex : les exercices concrets). Elle nous a permis de recueillir les axes de prise en charge, leurs objectifs et les types d'exercices concrets réalisés avec les patients.

Tout au long de ces analyses, nous avons effectué une comparaison des résultats entre les deux populations étudiées.

Dans un second temps, ce recueil des données nous a permis de mieux appréhender les besoins des orthophonistes et de rassembler les connaissances cliniques des professionnels interrogés. Ces deux analyses ont donc abouti à l'élaboration d'un guide de prise en charge à partir des données chiffrées et cliniques recueillies auprès d'orthophonistes «expérimentés» dans la prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère. Nous avons ensuite complété ces données avec nos recherches bibliographiques, nos observations cliniques de bilan et de prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire et nos rencontres avec les professionnels.

Comme indiqué précédemment, toutes les questions ne seront pas traitées de la même façon : certaines uniquement pour la validation de nos hypothèses tandis que d'autres seront utilisées pour la création du guide de prise en charge (Annexe II).

II. Organisation de la prise en charge de l'atteinte bulbaire au stade sévère

Dans ce paragraphe, les résultats exploités nous permettent de traiter notre première hypothèse : les lieux d'exercices (centres SLA et cabinet libéral) impliquent des modalités pratiques de prise en charge différentes.

Pour se faire, nous avons choisi quatre questions qui regroupent les différents éléments de la trame d'une prise en charge. Ces questions concernent les principaux objectifs de l'intervention orthophonique, le classement des cinq grands axes de prise en charge dans l'ordre d'importance, la durée, le nombre de séances hebdomadaires ainsi que les contacts avec l'entourage du patient.

1. Les principaux objectifs de prise en charge en fonction du lieu d'intervention

Ce point est essentiel pour mieux appréhender les différentes interventions des orthophonistes exerçant auprès de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère en fonction de leur lieu de pratique. Elle nous permet de mettre en évidence le regard clinique de chaque professionnel sur les objectifs de son intervention. Pour cette question, nous avons donc demandé à chaque professionnel de définir les trois principaux objectifs de leur prise en charge.

Maintien de la communication	64%
Accompagnement (écoute, empathie, etc.)	52%
Maintien et adaptation de la déglutition	44%

Tableau 1 : Trois principaux objectifs de l'intervention des orthophonistes exerçant en cabinet libéral

Les orthophonistes libéraux axent ainsi leur prise en charge principalement sur le maintien des fonctions les plus touchées à ce stade de la maladie. Par ailleurs, une part importante de leur intervention réside dans l'accompagnement du patient et de sa famille. D'autres objectifs ont également été relevés par ces professionnels comme la relaxation (28%), la mise en place de la communication alternative (24%), le maintien de la respiration (20%) et l'information au patient et à son entourage (16%).

Evaluation des troubles de la déglutition	90%
Vérifier le maintien de la communication	60%
Prise de contact avec l'orthophoniste libéral	50%

Tableau 2: Trois principaux objectifs de l'intervention des orthophonistes des centres SLA

Pour les orthophonistes des centres SLA, l'intervention s'axe autour de l'évaluation des troubles de la déglutition (en lien avec le diététicien dans certains centres SLA) et de l'évaluation de la communication par la vérification de l'investissement des moyens de communication actuels utilisés. De plus, une partie du travail de ces professionnels réside dans la prise de contact avec l'orthophoniste libéral afin d'effectuer une intervention conjointe. 20% des orthophonistes des centres indiquent, par ailleurs, qu'ils interviennent dans la mise en place des moyens de communication alternatifs et augmentatifs. Il est important de noter que les orthophonistes des centres SLA interviennent pour l'évaluation des patients atteints de SLA et qu'ils ne proposent pas de prise en charge hebdomadaire.

2. Le classement des cinq axes de prise en charge en fonction de leur ordre d'importance

Pour ce classement, nous avons demandé aux professionnels de classer les cinq axes de prise en charge (communication, déglutition, respiration, relaxation, phonation), de 1 à 5, en fonction de la place qu'ils occupent dans leur prise en charge au stade sévère de

l'atteinte bulbaire de la SLA (de l'axe le plus important à l'axe le moins important). Le graphique présenté ci-dessous nous permet de montrer le classement des axes de prise en charge en fonction de leur importance dans l'intervention orthophonique ainsi que le pourcentage de professionnels ayant choisi de placer chaque axe à cette place.

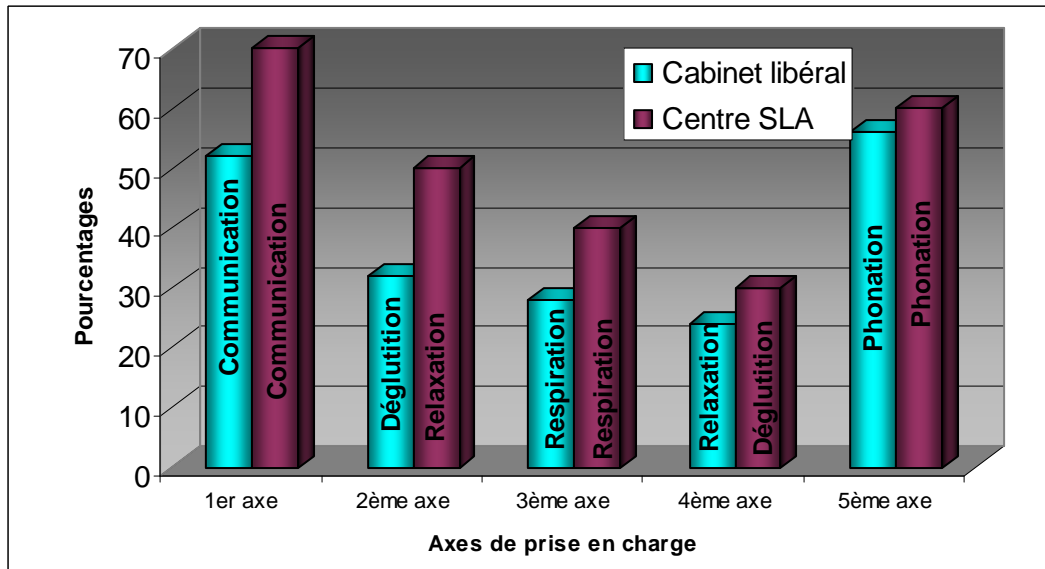


Figure 9: Classement des axes de prise en charge en fonction de leur ordre d'importance et du lieu de pratique

Ce graphique indique le classement des axes de prise en charge dans l'ordre d'importance selon les orthophonistes interrogés. Ainsi, la communication est l'axe le plus important (1^{er} axe) pour 52% des orthophonistes libéraux (les 48% restant ayant plutôt choisi de classer en premier axe la déglutition, la phonation, la respiration ou la relaxation) et pour 70% des orthophonistes des centres SLA. Par ailleurs, la phonation est classée en 5^{ème} et dernière position de prise en charge pour 56% des orthophonistes libéraux et pour 60% des orthophonistes des centres.

En comparant les résultats obtenus pour chaque lieu d'intervention, on constate que le classement des axes de prise en charge diffère en fonction du lieu de pratique. Cependant, on note un consensus sur la communication comme axe principal et sur la phonation comme dernier axe de prise en charge. Enfin, on observe pour chaque axe de prise en charge que les orthophonistes des centres SLA s'accordent dans une plus grande proportion sur leur classement.

3. Organisation des séances (durée, nombre)

L'organisation des séances a été évaluée en termes de durée et de nombre de séances proposées aux patients au stade sévère de l'atteinte bulbaire.

3.1. La durée des séances

Les orthophonistes libéraux préconisent à 56% des séances de 30 minutes et à 28% des séances de 45 minutes. On observe également que 8% proposent des séances inférieures à

30 minutes. A l'inverse, 8% proposent des séances supérieures à 60 minutes (jusqu'à 90 minutes).

Les orthophonistes des centres SLA s'entendent pour mettre en évidence qu'à ce stade de la maladie, leur intervention, sous forme de bilan, est réduite compte tenu des déficits importants présentés par le patient. L'ensemble des orthophonistes des centres SLA a souligné que la durée du bilan est ainsi très variable en fonction des capacités du patient. Par exemple, le bilan sera plus long si la mise en place d'un outil de communication alternative est envisagée. La durée moyenne d'une séance est ainsi estimée à 30 minutes, les extrêmes allant de 10 à 45 minutes en fonction des besoins du patient à ce stade de la maladie.

3.2. Le nombre de séances

60% des orthophonistes libéraux proposent deux séances hebdomadaires tandis que 20% sont plus favorables à une séance par semaine. Enfin, 20% des professionnels libéraux proposent trois séances par semaine.

Les orthophonistes des centres SLA reçoivent majoritairement les patients une fois tous les trois mois (80%). 20% de ces professionnels indiquent qu'ils sont amenés à rencontrer certains patients tous les six mois en fonction de l'évolution de la maladie et de leur état général (fatigue, etc.).

4. Contact avec l'entourage du patient

La majorité des professionnels, en centre et en libéral, est en contact régulier avec l'entourage du patient. 100% des orthophonistes des centres rencontrent la famille du patient tous les trois mois soit à chaque rencontre au centre. Pour les orthophonistes libéraux, les contacts s'effectuent, dans 62% des cas à toutes les séances. On note globalement qu'une grande majorité des professionnels rencontre régulièrement l'entourage du patient.

III. Les axes de la prise en charge au stade sévère de l'atteinte bulbaire

Les données exposées dans cette partie permettent de répondre à notre deuxième hypothèse : les orthophonistes des centres SLA auraient des connaissances plus précises sur les aides techniques à proposer aux patients (appareils de communication alternative, VNI, gastrostomie, etc.) par rapport aux orthophonistes en libéral, qui auraient, par ailleurs, plus d'expérience sur les aspects pratiques et la mise en œuvre de la prise en charge (exercices, suivi régulier, etc.).

1. Les aides techniques : la communication alternative, les aides à la respiration et la gastrostomie

1.1. La communication alternative

La majorité des professionnels interrogés ont eu l'occasion d'évoquer un moyen de communication alternatif avec leurs patients (100% des orthophonistes en centre et 96% des orthophonistes libéraux).

Pour évaluer les connaissances des professionnels sur les synthèses vocales et les logiciels, nous leur avons soumis une liste des différents moyens de communication (Communication alternative dans la Sclérose Latérale Amyotrophique : outils et perspectives. Nourisson, Leforestier & Furby, 2008) et leur avons demandé de nous indiquer les moyens qu'ils connaissent. Ils avaient, par ailleurs, la possibilité de compléter cette liste.

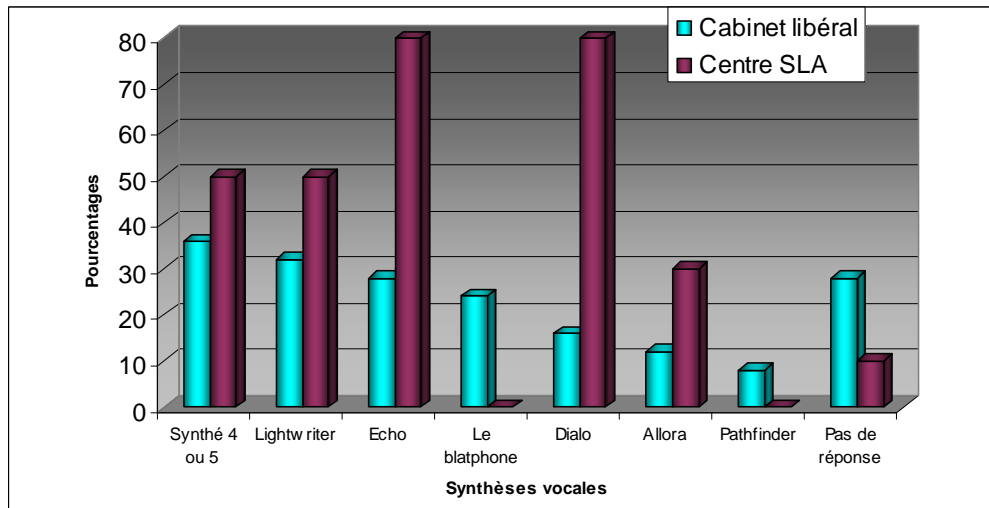


Figure 10: Comparaison des synthèses vocales connues par les orthophonistes des centres et les orthophonistes libéraux

Globalement, les orthophonistes des centres connaissent mieux les synthèses vocales (ex : pour la synthèse vocale Echo, 28% des orthophonistes libéraux contre 80% des orthophonistes des centres). On peut cependant noter que deux synthèses vocales (Pathfinder et Leblatphone) évoquées par les orthophonistes libéraux, ne sont pas connues par les orthophonistes des centres. Par ailleurs, le pourcentage de non-réponse est plus important pour les orthophonistes libéraux (28%) que pour les orthophonistes des centres (10%).

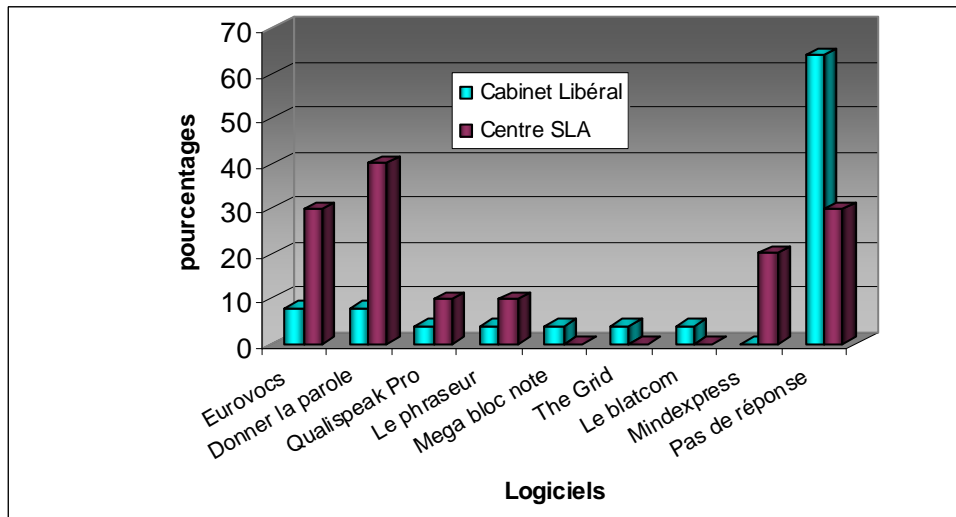


Figure 11: Comparaison des logiciels connus entre les orthophonistes des centres et les orthophonistes libéraux

Comme pour les synthèses vocales, les orthophonistes des centres connaissent en plus grand nombre chaque logiciel par rapport aux orthophonistes libéraux. Deux logiciels sont cependant mieux connus par les orthophonistes libéraux : Eurovocs et Donner la parole. Le pourcentage de non-réponse est de 64% pour les orthophonistes libéraux contre 30% pour ceux des centres. On constate ainsi une différence importante entre les deux groupes.

1.2. Les aides à la respiration

Pour évaluer les connaissances des orthophonistes concernant les différentes aides à la respiration pouvant être proposées au patient, nous leur avons présenté quatre appareils utilisés dans le cadre de la SLA et leur avons demandé de nous indiquer leur niveau de connaissance sur chacun.

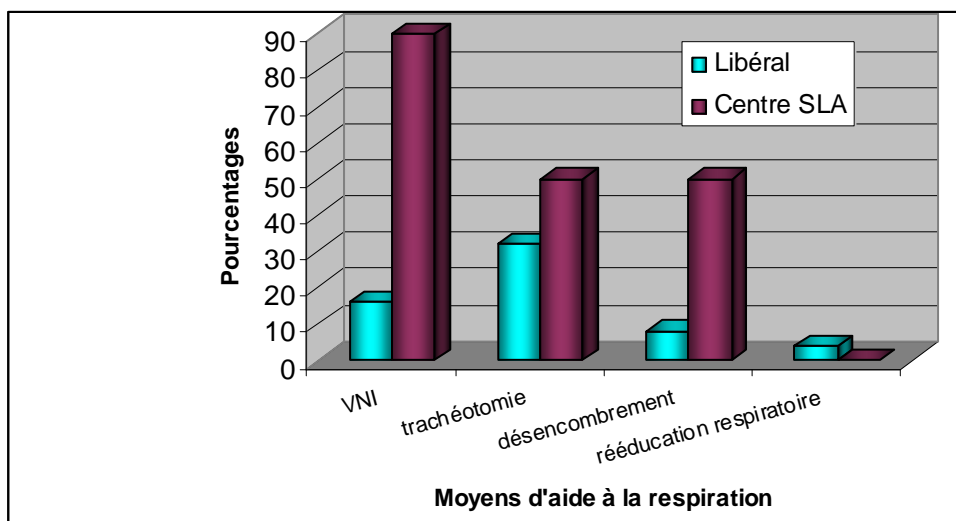


Figure 12: Pourcentages d'orthophonistes suffisamment/assez informés concernant les aides respiratoires

Pour l'ensemble des aides respiratoires, les orthophonistes libéraux sont peu voire pas du tout informés notamment pour la VNI, les aides au désencombrement et l'appareil d'aide la rééducation respiratoire (Alpha 200). La trachéotomie reste le moyen pour lequel ces professionnels sont le plus informés puisque 28% s'estiment suffisamment/assez informés.

Les orthophonistes des centres sont beaucoup plus informés que les orthophonistes libéraux en ce qui concerne la VNI, la trachéotomie et l'appareil d'aide au désencombrement.

Il ressort également que pour l'appareil de rééducation respiratoire, comme les orthophonistes libéraux, les orthophonistes des centres restent majoritairement « pas du tout informés ».

1.3. La gastrostomie

Pour la gastrostomie, les orthophonistes devaient nous indiquer quelles informations ils donnaient à leurs patients.

A cette question, on constate 28% de non-réponse pour les orthophonistes libéraux. Par ailleurs, 32% d'entre eux estiment qu'ils n'ont pas de rôle à jouer dans l'information aux patients et à l'entourage, 20% expliquent qu'ils vérifient si les informations données par le médecin et/ou le centre SLA ont bien été comprises et 20% indiquent qu'ils donnent des informations sur la nécessité de la mise en place d'une gastrostomie, sur son fonctionnement, ses avantages, ses inconvénients et qu'ils donnent également des recommandations.

En ce qui concerne les réponses des orthophonistes des centres SLA, 30% d'entre eux estiment que ce n'est pas le rôle de l'orthophoniste et 60% sont amenés à donner des explications et des informations au patient et à son entourage. On note que le taux de non-réponse est de 10%.

1.4. Comparaison des connaissances sur les aides techniques

L'analyse des résultats nous indique que les orthophonistes des centres SLA sont globalement plus informés et possèdent plus de connaissances sur les aides techniques proposées au patient présentant une SLA que ce soit au niveau de la communication ou de la respiration. Par ailleurs, il semble que les orthophonistes des centres SLA soient amenés à proposer, en plus grand nombre, des informations sur la gastrostomie par rapport aux orthophonistes libéraux.

2. Les exercices concrets

Afin de recueillir des exercices concrets adaptés aux patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère, nous avons demandé aux orthophonistes d'évoquer leur pratique ou ce qu'ils pourraient proposer pour chaque axe de prise en charge.

Les termes utilisés pour l'ensemble des tableaux reprennent les formulations des orthophonistes interrogés.

2.1. L'articulation et la parole

Les différents exercices d'articulation et de parole proposés ont été organisés en cinq catégories :

Mouvements praxiques	Articulation	Parole et voix	Mise en situation écologique	Travail Souffle
- Mobilisation passive - Praxies bucco faciales	- Répétition de syllabes simples et complexes - Alternance de voyelles pour l'ouverture de la bouche - Syllabation - Répétition d'occlusives - Prise de conscience articuloire dans la production des sons - Facilitations articuloires - Travail autour d'un phonème	- Entretien de la prosodie - Projection vocale - Lecture de mots isolés - Complétion de phrases induites - Utilisation de phrases courtes, porteuses de sens - Utilisation du style télégraphique - Répétition de mots avec et sans attaque	- Mise en scène - Mimiques pour soutenir la prosodie - Formation de l'entourage (ex : conseiller de poser des questions fermées, etc.)	- Sons sur le souffle - Souffle/relaxation
Non réponse	24%			

Tableau 3: Exercices concrets d'articulation/parole proposés par les orthophonistes libéraux

Mouvements praxiques	Articulation	Parole et voix	Mise en situation écologique	Travail Souffle
- Praxies bucco faciales - Mouvements mandibulaires - Prise de conscience des muscles et de la peau par le toucher - Massages de la face		- Travail sur l'intensité et l'intonation		- Travail autour de phonèmes tenus
Non réponse	30%			

Tableau 4: Exercices concrets d'articulation/parole proposés par les orthophonistes des centres SLA

En comparant les exercices concrets d’articulation/parole proposés par les différents professionnels, on observe que les orthophonistes libéraux proposent davantage d’axes d’intervention que les orthophonistes des centres. On observe ainsi cinq catégories d’exercices pour ces professionnels contre trois pour les orthophonistes des centres. On note également plus de précisions dans les propositions des orthophonistes libéraux.

En pratique, il est important de préciser que le travail d’articulation/parole n’est pas proposé par tous les professionnels puisque 50% des orthophonistes libéraux et 60% des orthophonistes des centres considèrent que cet axe ne doit plus être travaillé au stade sévère de la maladie.

Enfin, on note que le taux de non réponse est presque équivalent pour les deux lieux d’intervention puisqu’il est de 24% pour les orthophonistes libéraux et de 30% pour les orthophonistes des centres.

2.2. Déglutition

Les différents exercices de déglutition proposés ont été organisés en quatre catégories :

Explication/conseils	Mouvements	Travail au niveau de la déglutition	Alimentation
<ul style="list-style-type: none"> - Explication du mécanisme de déglutition - Explication des gestes de premiers secours - Guidance familiale - Conseils sur les adaptations, recettes - Explications sur la gastrostomie - Conseils pour les soins de bouche - Prévention des fausses routes 	<ul style="list-style-type: none"> - Praxies bucco faciales - Mobilisation linguale - Recul de la langue - Contraction de la mâchoire 	<ul style="list-style-type: none"> - Proposition de remplacer la déglutition automatique par une déglutition volontaire - Travail sur la toux - Manœuvre de déglutition - Travail sur la déglutition des liquides - Double déglutition - Déglutition contre appui - Stimulation sous le menton - Pression à la base des piliers pour aider à la déglutition - Travail de déglutition salivaire - Conscientisation des différents stades - Coordination avec la respiration 	<ul style="list-style-type: none"> - Choix des aliments en privilégiant le plaisir - Adaptations des textures - Répartition des collations selon les moments de la journée
Non réponse	56%		

Tableau 5: Exercices concrets de déglutition proposés par les orthophonistes libéraux

Explication/conseils	Mouvements	Travail au niveau de la déglutition	Alimentation
<ul style="list-style-type: none"> - Conseils postures et textures - Information sur les risques - Information et explication sur la déglutition - Conseils pour les soins de bouche 		<ul style="list-style-type: none"> - Conscientisation des différents stades - Postures de sécurité - Travail salivaire 	<ul style="list-style-type: none"> - Choix des aliments en privilégiant le plaisir
Non réponse	30%		

Tableau 6: Exercices concrets de déglutition proposés par les orthophonistes des centres

Concernant les exercices concrets de déglutition, on constate les mêmes éléments qu’au niveau de l’articulation. Ainsi, les orthophonistes libéraux proposent davantage de catégories de prise en charge et ces catégories sont plus étayées que celles des orthophonistes des centres. Le taux de non réponse est supérieur chez les orthophonistes libéraux que chez les orthophonistes des centres puisqu’il est de 56% contre 30%. Le pourcentage de non réponse des orthophonistes libéraux est ainsi très important. Cet élément est à mettre en corrélation avec la question concernant le classement des axes de prise en charge pour lesquels les orthophonistes sont en difficulté puisque la déglutition ressort comme étant l’axe de prise en charge le plus difficile à aborder pour ces professionnels.

2.3. Respiration

Les différents exercices de respiration proposés ont été organisés en quatre catégories :

Travail respiratoire	Contrôle du souffle	Appareillages	Relaxation
<ul style="list-style-type: none"> - Inspiration et expiration contrôlées avec pulsation - Inspiration nasale/expiration buccale et inverse - Respiration abdominale - Exercices sur la longueur, l’amplitude 	<ul style="list-style-type: none"> - Travail du souffle : bougie, paille, flûte - Projection du souffle par crispation abdominale (Sagittaire) - Coordination parole/souffle 	<ul style="list-style-type: none"> - Travail avec appareil de rééducation respiratoire (Alpha 200) - Appropriation des phases d’inspiration et expiration avec VNI 	<ul style="list-style-type: none"> - Visualisation de la respiration - Ralentissement du mouvement - Mouvement tête et cou - Massages
	Non réponse	48%	

Tableau 7: Exercices concrets de respiration proposés par les orthophonistes libéraux

Travail respiratoire	Contrôle du souffle	Appareillages	Relaxation
- Prise de conscience des mouvements d'inspiration et d'expiration			- Respiration abdominale en lien avec la relaxation
Non réponse		80%	

Tableau 8: Exercices concrets de respiration proposés par les orthophonistes des centres SLA

Pour les deux groupes, on constate un fort taux de non réponse : 48% des orthophonistes libéraux et 80% des orthophonistes des centres. Le taux de non réponse est nettement supérieur pour les orthophonistes des centres qui proposent deux catégories d'exercices avec seulement un exemple dans chaque catégorie. En revanche, les orthophonistes libéraux proposent des exercices plus précis.

2.4. Relaxation

Les différents exercices de relaxation proposés ont été organisés en trois catégories :

Massages	Techniques de Relaxation	Autres
- Massage thorax, cou, épaules, mains - Massages du visage par rotation ou étirement - Massages avec vibreurs - Effleurement - Massage intra buccal	- Relaxation yeux ouverts - Sophrologie ou yoga - Training autogène - Relaxation assise par imagerie mentale - Crispation/détente le Huche	- Chaleur - Rire - Mouvement tête et cou - Respiration
Non réponse		20%

Tableau 9: Exercices concrets de relaxation proposés par les orthophonistes libéraux

Massages	Techniques de relaxation	Autres
- Lissages - Effleurement - Massages du visage par rotation ou étirement	- Relaxation assise par imagerie mentale	- Musiques - Respiration
Non réponse		50%

Tableau 10: Exercices concrets de relaxation proposés par les orthophonistes des centres SLA

Pour la relaxation, les mêmes catégories de prise en charge sont mises en évidence dans les deux lieux d'intervention. Cependant, on observe tout de même que les orthophonistes libéraux proposent des exercices concrets plus précis que les orthophonistes des centres.

Le pourcentage de non réponse est supérieur pour les orthophonistes des centres puisqu'il est de 50% pour ces professionnels contre 20% pour les orthophonistes libéraux.

IV. Prise en charge multidisciplinaire

Cette partie s'inscrit dans le cadre de notre troisième hypothèse : les relations multidisciplinaires seraient plus difficiles à mettre en place pour les orthophonistes en libéral que pour les orthophonistes en centres SLA.

Pour tester cette hypothèse, nous avons demandé aux professionnels si leur prise en charge s'effectue dans un cadre pluridisciplinaire et avec quels professionnels ils se trouvent le plus régulièrement en contact.

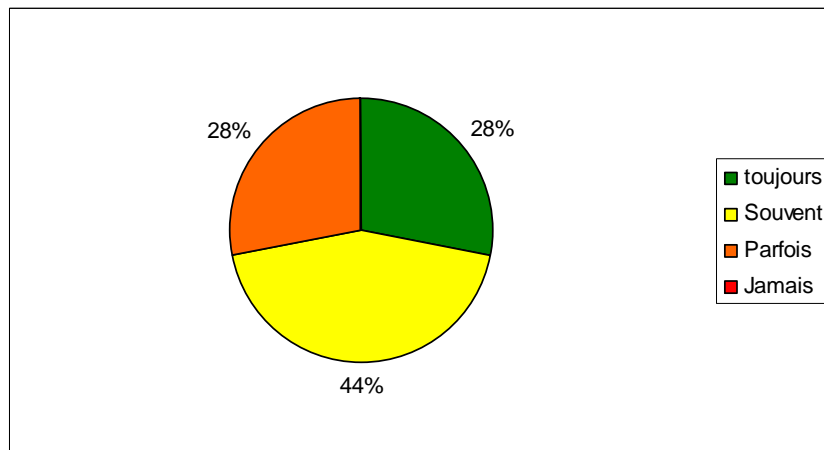


Figure 13: Prise en charge en libéral dans un cadre pluridisciplinaire

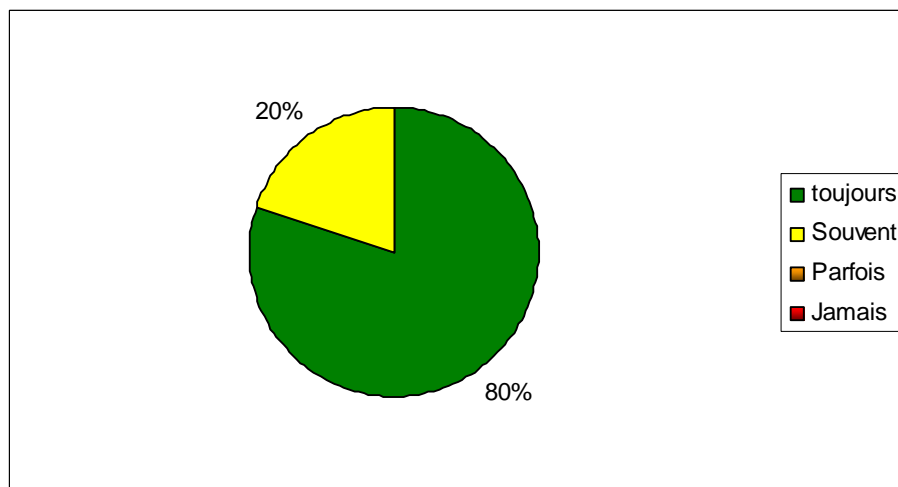


Figure 14: Prise en charge en centre SLA dans un cadre pluridisciplinaire

Dans les deux cas, on observe que l'intervention de ces professionnels est ancrée dans un cadre pluridisciplinaire.

En termes de fréquence, la comparaison de ces deux graphiques nous indique cependant que l'intervention des orthophonistes des centres s'effectue plus souvent dans un cadre pluridisciplinaire que celle des orthophonistes libéraux.

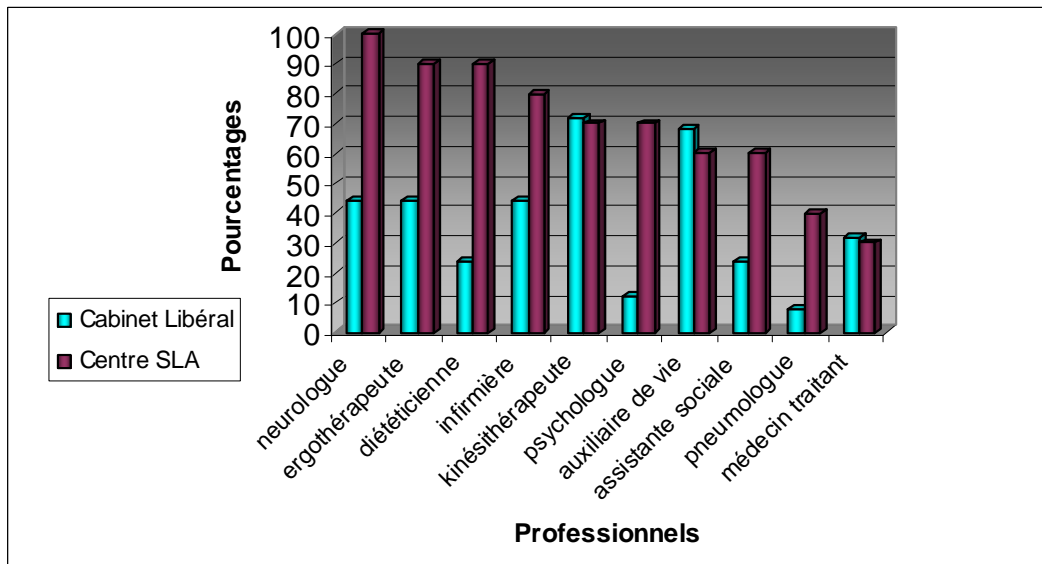


Figure 15: Comparaison des différents contacts professionnels entre les orthophonistes en libéral et les orthophonistes des centres SLA

Les orthophonistes des centres sont majoritairement plus en contact avec les professionnels pouvant intervenir auprès de ces patients que les orthophonistes libéraux à l'exception des kinésithérapeutes, du médecin traitant et des auxiliaires de vie.

Il faut également noter que 76% des orthophonistes libéraux interrogés sont en contact avec des orthophonistes des centres et 16% avec d'autres orthophonistes libéraux (certains orthophonistes libéraux interviennent conjointement avec un autre orthophoniste libéral auprès du même patient). Par ailleurs, 10% des orthophonistes des centres indiquent ne pas être en lien avec des orthophonistes libéraux.

V. Particularités et arrêt de la prise en charge

Cette partie regroupe les résultats permettant de répondre à notre quatrième hypothèse : les particularités de cette prise en charge (prise en charge palliative, rapidité d'évolution, manque d'outils de prise en charge, etc.) entraîneraient un vécu du professionnel différent en fonction de son lieu de pratique.

La SLA entraîne une prise en charge qui peut parfois être difficile sur le plan psychologique et émotionnel par rapport à une prise en charge à visée rééducative. Nous avons interrogé les orthophonistes pour rendre compte de leur degré d'implication émotionnelle dans ce type de prise en charge et le retentissement que cette implication peut entraîner sur le suivi des patients.

1. Implication émotionnelle

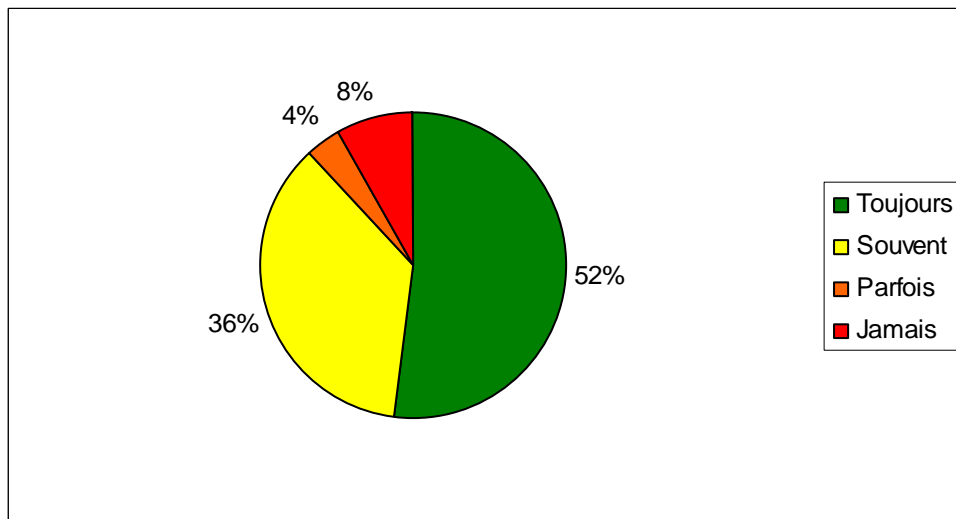


Figure 16: Implication émotionnelle dans ce type de prise en charge pour les orthophonistes libéraux

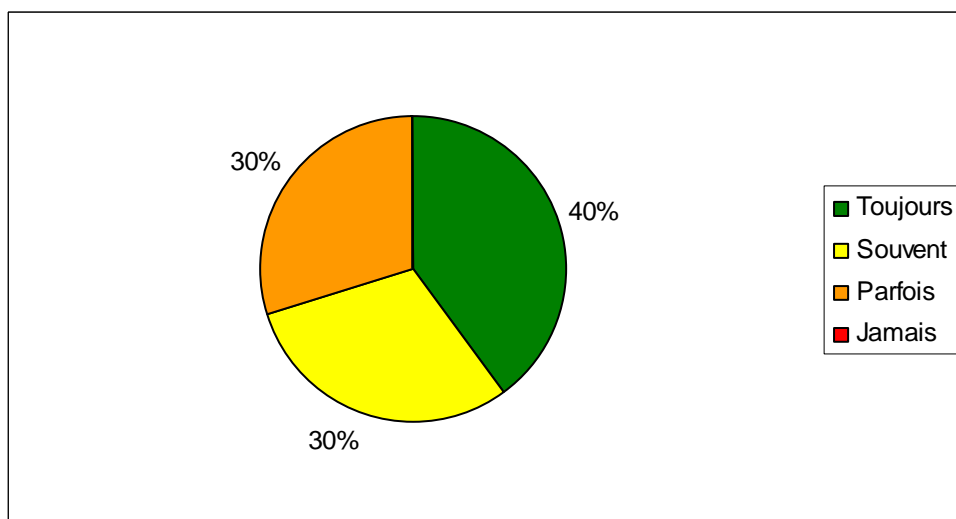


Figure 17: Implication émotionnelle dans ce type de prise en charge pour les orthophonistes des centres

88% des orthophonistes libéraux se disent toujours ou souvent plus impliqués émotionnellement dans ce type de prise en charge que dans une prise en charge à visée rééducative contre 70% des orthophonistes des centres.

Il est à noter que 8% des orthophonistes libéraux ne se sentent pas plus impliqués émotionnellement que lors d'une prise en charge à visée rééducative.

2. Retentissement de l'implication émotionnelle

L'implication émotionnelle de ce type de prise en charge va entraîner une modification du vécu professionnel par rapport au patient.

Investissement personnel	Relation patient/thérapeute	Difficultés	Autres
<ul style="list-style-type: none"> - Plus d'implication (association, prise en charge de l'entourage, etc.) - Energie et temps supplémentaire - Disponibilité plus importante - Plus de souplesse (temps accordé) 	<ul style="list-style-type: none"> - Plus d'empathie - Attachement au patient - Prise en charge plus humaine 	<ul style="list-style-type: none"> - Renvoi à sa propre mort - Remise en question - Appréhension 	<ul style="list-style-type: none"> - Pas de retentissement - Organisation différente : prise en charge à 2 orthophonistes pour soulager le professionnel
Non réponse		36%	

Tableau 11: Retentissement de l'implication émotionnelle induite par cette pathologie sur la prise en charge des orthophonistes libéraux

Investissement personnel	Relation patient/thérapeute	Difficultés	Autres
<ul style="list-style-type: none"> - Plus d'implication personnelle 	<ul style="list-style-type: none"> - Plus d'empathie 		<ul style="list-style-type: none"> - Pas de retentissement
Non réponse		30%	

Tableau 12: Retentissement de l'implication émotionnelle induite par cette pathologie sur la prise en charge des orthophonistes des centres

Les différents professionnels mettent en évidence deux éléments, conséquence d'une implication émotionnelle souvent plus importante que dans une prise en charge à visée rééducative, à savoir un investissement personnel accru et une différence dans la relation patient/thérapeute. Les orthophonistes libéraux sont globalement plus précis sur ces retentissements et ajoutent également les difficultés rencontrées (remises en questions, appréhensions, etc.).

3. Raisons de refus de poursuite de la prise en charge au stade sévère

L'implication émotionnelle et les retentissements que la maladie peut avoir sur la prise en charge peuvent conduire les orthophonistes à arrêter leur prise en charge au stade sévère, pour différentes raisons.

Professionnel	Psychologique
<ul style="list-style-type: none"> - Isolement professionnel - Sentiment d'impuissance, d'inutilité - Méconnaissance de la pathologie - Pas assez de compétences - Manque de formation - Sentiment d'être démuné au niveau technique - Déplacement au domicile impossible - Evolution rapide - Manque d'investissement de l'orthophoniste - Pathologie lourde - Demande d'arrêt de la part du patient - Accompagnement familial difficile 	<ul style="list-style-type: none"> - Peur de l'accompagnement à la mort - Difficile humainement - Difficile psychologiquement - Peur de ne pas bien faire
Non réponse	8%

Tableau 13: Raisons de refus de poursuite de la prise en charge selon les orthophonistes libéraux interrogés

Professionnel	Psychologique
<ul style="list-style-type: none"> - Méconnaissance de la pathologie - Sentiment d'impuissance, d'inutilité - Evolution rapide de la maladie - Maladie à finalité vitale 	<ul style="list-style-type: none"> - Difficile humainement - Contre-transfert
Non réponse	10%

Tableau 14: Raisons de refus de poursuite de la prise en charge selon les orthophonistes des centres interrogés

Les raisons de refus de poursuite de ce type de prise en charge sont à la fois professionnelles et psychologiques pour les orthophonistes interrogés. Il ressort toutefois que les raisons sont majoritairement d'ordre professionnel et se recoupent entre les deux groupes. On note cependant que les orthophonistes libéraux évoquent un manque de formations, de compétences et de matériel qui n'est pas mis en évidence par les orthophonistes des centres.

VI. Observation de l'intervention d'une orthophoniste en cabinet libéral et d'une orthophoniste en centre auprès d'une patiente atteinte de SLA au stade sévère

Madame D., 54 ans, anciennement commerçante vit à son domicile à Tarare. Elle est divorcée depuis 2005. Ses trois enfants, ses frères et sœurs l'entourent beaucoup dans son parcours contre la maladie.

Elle présente actuellement une SLA mixte au stade sévère. Le diagnostic de SLA spinale a été posé en 2006 et la maladie a évolué vers une forme mixte. Le choix de rencontrer une patiente présentant une SLA mixte a été décidé à partir de plusieurs éléments. Il faut savoir qu'une SLA mixte regroupe les symptômes d'une SLA bulbaire et d'une SLA spinale nous permettant ainsi d'observer l'aspect bulbaire de la maladie. Par ailleurs, le choix s'est également fait par rapport au vécu de la maladie par la patiente. En effet, nous savions, de part l'orthophoniste du centre SLA, que cette patiente accepterait volontiers de nous parler de sa maladie et de son vécu personnel malgré le stade avancé de sa maladie.

Depuis l'annonce du diagnostic, plusieurs professionnels interviennent auprès de Madame D. Elle est ainsi suivie par deux kinésithérapeutes à son domicile, à raison de deux séances par semaine, des auxiliaires de vie sont présentes plusieurs fois par jour et elle est suivie par une orthophoniste à raison de trois séances de 30 minutes par semaine, à son domicile.

Par ailleurs, elle est suivie tous les trois mois au centre SLA de Lyon (selon le protocole habituel) pour le suivi de l'évolution de sa maladie par l'ensemble des professionnels.

Les différents suivis orthophoniques en centre et à domicile nous ont permis de faire un «état des lieux » des possibilités et des déficits présentés au niveau de la sphère bulbaire par Madame D. à partir des cinq axes de prise en charge établis dans notre questionnaire.

Madame D. présente des troubles moteurs importants touchant à la fois les membres supérieurs et inférieurs. Elle se déplace en fauteuil roulant et ne peut réaliser seule les transferts mais la station debout et la marche sont parfois possibles en étant accompagnée d'une tierce personne. Au niveau des membres supérieurs, elle présente une immobilité totale des bras en conservant une certaine mobilité des doigts.

En ce qui concerne la phonation, Madame D. présente une dysarthrie sévère altérant considérablement son intelligibilité. Elle arrive principalement à se faire comprendre par son entourage proche, en situation orale duelle, mais cela représente, aussi bien pour elle que pour son interlocuteur, beaucoup d'efforts ainsi qu'une fatigue importante. Un travail d'articulation (mots et phrases) en lien avec un contrôle de la coordination pneumophonique est ainsi proposé par son orthophoniste lorsque la patiente n'est pas trop fatiguée. Au niveau du bilan, l'orthophoniste du centre observe une articulation correcte de l'ensemble des voyelles et des consonnes exceptées /d/ et /v/ qui sont nasalisées. Ces productions nécessitent une concentration importante entraînant de la fatigue. L'articulation des groupes consonantiques est plus difficile et seuls /bra/, /pla/ et /ksa/ sont correctement produits.

Au niveau de la communication, un cahier de communication (Germe de parole) a été proposé à la patiente, par l'orthophoniste libérale mais elle l'utilise peu. Il s'agit d'une personne qui a toujours beaucoup parlé (elle était commerçante) et qui imagine difficilement une communication autre qu'orale. Au cours de nos rencontres ainsi que pendant le bilan, Madame D. se montre très communicante, elle a envie de partager son histoire et celle de sa maladie avec d'autres personnes. Elle n'hésite pas à utiliser les mimiques faciales et à répéter en cas d'incompréhension de son interlocuteur. Lors du bilan, l'orthophoniste du centre est amenée à lui parler d'un éventuel moyen de communication alternatif comme une synthèse vocale. La question a déjà été abordée lors des bilans précédents et, pour la première fois, Madame D. accepte l'idée éventuelle d'utiliser ce type de moyen de communication. Elle explique d'ailleurs qu'elle va tenter d'utiliser une synthèse vocale lors d'une hospitalisation complète d'un mois en centre médical.

Au niveau de la déglutition, Madame D. ne présente actuellement pas de troubles majeurs mais de nombreuses adaptations ont été mises en place avec l'aide des orthophonistes et de la diététicienne notamment au niveau des textures, des postures de déglutition et du rythme de l'alimentation. Elle mange actuellement 3 repas par jour, prend des compléments alimentaires et la durée moyenne d'un repas est de $\frac{3}{4}$ d'heure. Certains aliments difficiles à avaler (salade, riz, etc.) ont été supprimés de son alimentation. Elle boit à l'aide d'une paille des liquides préférentiellement froids avec du sirop. Le bilan en centre n'a pas montré d'évolution au niveau diététique. Ainsi, son poids est stable, la patiente présente moins de fausses routes et, information primordiale, elle précise qu'elle a bon appétit et qu'elle éprouve toujours du plaisir à manger.

Au niveau respiratoire, la plainte concerne principalement un essoufflement lors de la phonation entraînant ainsi un débit phonatoire saccadé et des difficultés de coordination pneumo-phonique, notamment en début de mots ou de phrases. Ces difficultés de coordination sont également, en partie, responsables de l'inintelligibilité de la patiente. Des jeux de souffle sont proposés à la patiente régulièrement en complément du travail de coordination pneumo-phonique. L'impact de ce travail a pu être constaté par l'orthophoniste du centre lors du dernier bilan puisque Madame D. ne présentait pas de déficit au niveau de la tenue respiratoire d'une voyelle par rapport au précédent bilan. Cet élément peut cependant être mis en lien avec l'évolution peu rapide de la maladie.

Madame D. apprécie particulièrement le travail de relaxation qu'entreprend son orthophoniste libérale et notamment les massages faciaux. En effet, ces massages lui permettent de se détendre et de favoriser, ensuite, le travail d'articulation.

Madame D. a investi de façon très active la prise en charge orthophonique à domicile et se montre très participante et communicante lors des bilans en centre. Elle a pris la mesure de l'importance de ces interventions.

1. Entretien avec Madame D.

Nous avons eu l'occasion de nous entretenir avec Madame D. lors de notre deuxième rencontre. C'est avec plaisir qu'elle s'est confiée à nous et nous a parlé de sa maladie et des difficultés de son quotidien.

Dans un premier temps, l'entretien s'est orienté principalement sur la maladie. En effet, Madame D. était très curieuse par rapport à sa pathologie et elle nous a posé de nombreuses questions sur les causes, l'épidémiologie, l'évolution de la maladie et sur les différents patients que nous avons rencontré au cours de nos recherches. Après avoir fait de nombreuses recherches sur internet, elle se pose des questions plus concrètes sur les différents aspects de cette pathologie.

Elle nous a également beaucoup parlé de sa relation particulière avec son orthophoniste libérale. Elle nous a expliqué que son orthophoniste s'impliquait beaucoup dans sa prise en charge et que cette dernière avait dû faire de nombreuses recherches pour mieux appréhender sa pathologie. Madame D. nous a ainsi parlé de l'aide essentielle que lui apporte son orthophoniste et des nombreux bénéfices qu'elle retire de cette prise en charge au niveau de la communication, de la déglutition qui est actuellement stable, de la respiration et des massages qu'elle apprécie tout particulièrement. Au-delà de la prise en charge orthophonique en elle-même, Madame D., a insisté sur le réconfort et la présence que lui apportent les trois séances hebdomadaires.

Enfin, nous avons évoqué les éventuelles difficultés de communication rencontrées au quotidien. Elle nous a expliqué que la majorité des personnes qu'elle côtoie la voient régulièrement (kinésithérapeute, orthophoniste, auxiliaires de vie) et que ces personnes sont ainsi habituées à ses difficultés et sont donc plus à même de la comprendre. Avec les personnes qu'elle ne voit pas régulièrement, la communication est beaucoup plus difficile, lui demande beaucoup d'efforts et entraîne de la fatigue diminuant ainsi son envie de communiquer.

2. Entretien avec l'orthophoniste libérale

Nous avons eu l'occasion de nous entretenir deux fois avec Madame C., orthophoniste à Tarare. Lors de ces rencontres, nous avons évoqué la prise en charge de Madame D. mais également son vécu professionnel de la prise en charge de cette pathologie.

Ainsi, lorsqu'elle a reçu Madame D. pour la première fois, Madame C. avait peu de connaissances sur la pathologie que ce soit d'un point de vue théorique ou clinique. Elle a commencé sa prise en charge en essayant d'adapter son intervention aux différents symptômes présentés par la patiente. Petit à petit, elle s'est informée sur cette maladie, a lu de nombreux livres, articles et a contacté l'orthophoniste du centre SLA de Lyon. Grâce aux différents conseils du centre, à ses lectures mais également en discutant avec Madame D., elle a pu adapter sa prise en charge. Cette professionnelle nous souligne d'ailleurs qu'elle a beaucoup évoqué la mise en place de son intervention avec sa patiente de manière à s'adapter au mieux à ses difficultés, à ses besoins et à ses envies.

Madame C. a également évoqué la relation particulière qu'elle a établie avec cette patiente en la suivant trois fois par semaine depuis trois ans. Elle nous a précisé qu'elle suit un autre patient atteint de SLA avec lequel la relation est plus difficile à établir compte tenu de l'évolution très rapide de sa pathologie, de l'investissement plus limité du patient et des difficultés d'utilisation des adaptations proposées.

Enfin, cette orthophoniste a beaucoup insisté sur l'importance des relations avec l'orthophoniste du centre SLA qui lui a apporté de nombreux conseils et un suivi régulier.

3. Entretien avec l'orthophoniste du centre

Nous avons rencontré une orthophoniste du centre SLA de Lyon, Madame B., lors du bilan trimestriel de Madame D. L'entretien a été principalement centré sur le bilan de la patiente dans la mesure où nous connaissions déjà le fonctionnement du centre.

Madame B. nous a expliqué que son bilan est élaboré à partir d'une grille d'évaluation des patients atteints de SLA. Cette grille est utilisée tout au long de l'évolution de patient permettant ainsi d'adapter l'évaluation à son état antérieur. Le bilan est établi à partir de cette grille mais également à partir des éléments fournis par l'orthophoniste en cabinet libéral.

Madame B. transmet ensuite les éléments de son bilan à l'orthophoniste libéral.

Cette rencontre fût également pour nous l'occasion de manipuler une synthèse vocale. En effet, Madame B. avait à sa disposition une synthèse dont elle a pu nous expliquer l'utilisation, les avantages et les inconvénients. Elle nous a par ailleurs fait part de la difficulté qu'elle peut rencontrer, dans certaines situations, lors de la présentation de ce type d'appareil, les patients n'étant toujours prêts à accepter un nouveau moyen de communication.

4. Conclusion

La patiente a bien compris le rôle de chaque professionnel. Sa relation privilégiée et suivie avec l'orthophoniste libérale lui permet de s'investir totalement dans la prise en charge régulière, de se sentir à l'aise et de parler librement des difficultés liées à la maladie, de ses angoisses par rapport à la mort. Lors de sa rencontre avec l'orthophoniste du centre, Madame D. est surtout en attente d'une comparaison entre ses performances actuelles et ses performances passées. Lorsque la communication alternative est proposée en centre, elle semble plus réceptive que lorsque la question est abordée, par l'orthophoniste libérale, à son domicile. L'intervention des orthophonistes dans ces deux lieux d'intervention semble ainsi tout à fait complémentaire. Elle permet à cette patiente d'avoir un suivi régulier avec un professionnel et d'avoir un regard différent sur ses difficultés, tous les trois mois, avec l'orthophoniste du centre. Pour l'orthophoniste en libéral, c'est également l'occasion d'avoir un autre regard sur le patient et ses difficultés afin d'évaluer l'impact de son intervention.

Les différentes rencontres avec cette patiente et les deux orthophonistes nous ont ainsi permis de prendre conscience de la réalité de la prise en charge de cette pathologie ainsi que de l'importance de la collaboration entre orthophoniste libéral et orthophoniste du centre SLA. Par ailleurs, nous avons pu remarquer, au cours de nos entretiens, de nombreuses similitudes entre nos observations et les données cliniques analysées dans les questionnaires. Par exemple, nous avons pris conscience du vécu particulier de cette prise en charge, qui avait été retranscrit par les orthophonistes lors des réponses aux questionnaires et qui a été largement évoqué par Madame C. et Madame B..

Chapitre V
DISCUSSION DES RESULTATS

I. Interprétation des résultats en lien avec les hypothèses

1. Hypothèse générale

Les orthophonistes des centres SLA sont amenés à suivre ponctuellement un grand nombre de patients (suivi trimestriel) tandis que les orthophonistes exerçant en cabinet libéral suivent régulièrement un petit nombre de patients (suivi pluri hebdomadaire).

A partir de ce postulat, nous avons émis l'hypothèse que les orthophonistes en centres SLA ont une approche différente de la prise en charge de celle que peuvent avoir les orthophonistes en libéral.

Pour tester cette hypothèse nous avons établi quatre hypothèses opérationnelles.

Nous constatons d'une part que l'approche de la prise en charge est différente en fonction du lieu de pratique dans la mesure où les orthophonistes ont des rôles complémentaires mais différents.

La complémentarité entre ces deux types d'approches orthophoniques est un point essentiel à souligner et comme l'expliquent Guy & Robert (2007), « *les échanges réguliers entre orthophonistes libéraux et orthophonistes des centres SLA doivent permettre une adéquation de la prise en charge dans les différents stades de la maladie* ».

Les orthophonistes des centres SLA ont un rôle d'évaluation et de suivi de l'évolution de la maladie. Leurs actions s'inscrivent dans un cadre pluridisciplinaire et leurs connaissances et formations sont plus importantes au niveau des aspects techniques de la prise en charge (moyens de communication alternative, gastrostomie, VNI, etc.). Il faut également noter que l'environnement professionnel va modifier leurs interventions, notamment en ce qui concerne le travail en équipe pluridisciplinaire mais également au niveau du matériel et des équipements dont les professionnels des centres SLA disposent.

Les orthophonistes libéraux ont, quant à eux, une action de suivi et de mise en place d'aides et de compensation des fonctions déficitaires. Leurs actions s'inscrivent plutôt dans le cadre de la prise en charge à domicile, la plus écologique possible. Leurs connaissances sont donc plus axées sur les moyens pratiques et la mise en œuvre de la prise en charge.

D'autre part, il ressort que la prise en charge de la SLA entraîne des approches similaires, notamment au niveau du ressenti du professionnel. Les mêmes difficultés sont globalement mises en évidence par les différents professionnels, quel que soit leur lieu de pratique. La prise en charge de cette pathologie implique des réactions souvent dépendantes de l'affectif et de l'émotionnel, sentiments qui peuvent difficilement être mis de côté ou contrôlés. Aux difficultés techniques, conséquence d'une prise en charge particulière, s'ajoutent le vécu personnel et un investissement généralement accru.

Les résultats ainsi obtenus nous permettent de valider partiellement l'hypothèse générale.

En effet, suite aux résultats obtenus et à partir de leur analyse descriptive, nous pouvons dégager de grandes tendances nous indiquant que la prise en charge de patients atteints de SLA implique des approches différentes entre les orthophonistes des centres et les orthophonistes libéraux tout en conservant des points communs, en particulier pour le vécu de la prise en charge.

Cette constatation s'appuie également sur ce que nous avons pu observer avec notre complément d'expérimentation. Le suivi de Madame D. ainsi que le témoignage de cette patiente et des orthophonistes travaillant auprès d'elle nous amènent aux mêmes conclusions. Madame D. souligne en effet la différence des prises en charge (évaluation en centre/suivi en libéral) et des relations établies avec les orthophonistes mais aussi leur complémentarité.

2. Hypothèses opérationnelles

2.1. Hypothèse 1

Notre première hypothèse établit que les lieux d'exercices (centres SLA et cabinet libéral) impliquent des modalités pratiques de prise en charge différentes en termes d'objectifs et d'organisation des séances.

Au vu des résultats, on constate que les objectifs de prise en charge sont différents en fonction du lieu d'exercice : les orthophonistes libéraux interviennent dans le maintien des principales fonctions tandis que les orthophonistes des centres axent leur intervention sur l'évaluation de ces fonctions. Ces résultats sont cohérents avec la théorie concernant le rôle de chaque professionnel (Lévêque & de Gabory, 2007). Ainsi, l'intervention des orthophonistes des centres SLA et des orthophonistes libéraux se veut complémentaire. En revanche, même si les objectifs sont différents, on note que cette intervention concerne principalement les mêmes axes à savoir la communication, la déglutition et l'accompagnement du patient et de son entourage.

Pour le classement des axes de prise en charge dans l'ordre d'importance, on note un consensus entre les deux groupes pour la communication en objectif principal et la phonation comme dernier axe. En revanche, la relaxation et la déglutition n'occupent pas les mêmes places dans la prise en charge pour les deux groupes.

Au stade sévère de la maladie, la communication est largement privilégiée par les orthophonistes au détriment de la phonation. En effet, la maladie entraîne peu à peu une inintelligibilité évoluant progressivement jusqu'à l'aphémie*. Il est alors nécessaire de privilégier la communication sous toutes ses formes pour que le patient puisse échanger avec son entourage jusqu'à la fin de sa vie. La communication est d'autant plus importante au stade sévère que le patient vit ses derniers moments avec son entourage.

Pour les orthophonistes libéraux, la déglutition est davantage travaillée que la relaxation et les massages. Ce moindre investissement de la relaxation et des massages, par rapport à la déglutition par les orthophonistes libéraux, peut s'expliquer par le caractère particulier que revêt cet axe de prise en charge ; aborder le massage avec des patients implique d'entrer dans une certaine intimité. Cette relation intime passant par le toucher peut être

d'autant plus compliquée à mettre en place que l'orthophoniste se doit de se préserver face à la perte inévitable de son patient et doit ainsi maintenir une distance thérapeutique.

Il est nécessaire que patient et thérapeute aient établi une relation de confiance suffisante pour que ni l'un ni l'autre ne soit gêné par la relation tactile qui en découle. Le toucher nécessite d'être à l'aise avec son propre corps et avec le corps de l'autre de manière à ce que le massage apporte le plus de bénéfices et de ressentis agréables pour le patient. La relaxation et les massages impliquent également de pouvoir installer le patient dans les meilleures conditions possibles pour la détente. Ceci n'est pas toujours facile à mettre en place que ce soit au niveau du matériel adapté à disposition (pas de table de massage ou de fauteuil confortable...) ou au niveau des compétences de l'orthophoniste dans les transferts du patient. Ainsi, les lieux de prise en charge (libéral et centre SLA) peuvent conditionner la mise en place de cet axe d'intervention, les orthophonistes des centres disposant de davantage de matériels et d'aides humaines pour effectuer les transferts en toute sécurité. Finalement, la prise en charge par la relaxation et les massages passe avant tout par une communication efficace et confiante entre professionnel et patient, afin de mieux cerner les envies, les besoins du patient mais aussi les bénéfices qu'il peut en retirer.

La déglutition, quant à elle, représente un acte plus technique et courant dans les prises en charge orthophoniques. Dans le cadre de la SLA bulbaire au stade sévère, malgré la mise en place fréquente d'une gastrostomie, les orthophonistes libéraux ont encore un rôle tant au niveau de la déglutition salivaire que de l'alimentation plaisir. En revanche, dans les centres SLA, le suivi alimentaire est davantage assuré par le diététicien que par l'orthophoniste, ce qui pourrait expliquer que les orthophonistes des centres ne mettent pas en avant cette prise en charge. Le diététicien s'assure du suivi régulier du poids du patient et des difficultés éventuelles avec certains aliments et boissons. Dans la continuité de ce que l'orthophoniste en libéral peut proposer, il donne des conseils et des informations sur les adaptations possibles. L'orthophoniste des centres SLA axe ainsi davantage son intervention sur les autres fonctions déficitaires tout en s'assurant d'un bon suivi de la déglutition.

Malgré ces constatations, il est important de rappeler que le classement des axes de prise en charge est très dépendant du patient, de sa pathologie, de la demande de l'entourage, de l'orthophoniste et de son ressenti par rapport à la prise en charge.

L'organisation des séances est très différente entre les deux groupes compte tenu des rôles et objectifs de chacun auprès du patient. Les orthophonistes libéraux interviennent hebdomadairement avec une durée de séance adaptée à la fatigue du patient et à ses besoins tandis que les orthophonistes des centres SLA reçoivent les patients le plus fréquemment tous les trois mois, avec une durée d'évaluation très dépendante de l'évolution de la maladie. Ce constat s'explique par les missions différentes mais complémentaires de ces professionnels. On note cependant que dans les deux cas, le nombre et la durée des séances ne sont pas figés mais adaptés aux difficultés, aux capacités et à la fatigue du patient.

Par ailleurs, les réponses des orthophonistes des centres SLA, pour ces questions concernant le nombre et la durée des séances, sont davantage harmonisées que celles des orthophonistes libéraux compte tenu de la mission de coordination des centres qui

implique des réunions régulières (parfois plusieurs fois par an) entre les orthophonistes de ces centres.

Concernant l'accompagnement familial, les orthophonistes des deux groupes sont en contact fréquent avec l'entourage du patient, pratiquement à chaque séance avec l'orthophoniste libéral et à chaque rendez-vous de suivi en centre SLA. Ces contacts apparaissent ainsi plus réguliers que dans beaucoup de prises en charge orthophoniques à visée rééducative s'adressant à des adultes. Ces rencontres sont à mettre en lien avec l'intervention importante de l'entourage au cours de l'évolution de la maladie du patient. En effet, le patient devient de plus en plus dépendant dans ses gestes quotidiens et l'implication de l'entourage (famille, auxiliaires de vie, etc.) va s'accroître de manière à adapter la vie quotidienne à la maladie.

Dans le cadre de l'orthophonie, l'entourage va agir principalement au niveau de l'adaptation de la communication et de la déglutition, à la fois dans les démarches administratives de mise en place des aides techniques et dans l'appropriation des compensations au quotidien. Ces compensations vont être mises en place à partir des informations concernant le fonctionnement normal et déficitaire ainsi que des conseils d'adaptation qui vont être prodigués au patient et à son entourage. En effet, les informations apportées par l'orthophoniste sur les différents mécanismes pathologiques peuvent « *considérablement apaiser [leurs] peurs et [leurs] angoisses générées tout au long de la maladie* » (Lévêque & Dhalluin, 2009) et permettre la mise en place de compensations au quotidien le plus rigoureusement possible.

Par ailleurs, l'objectif de la prise en charge palliative, quel que soit le lieu d'intervention, est d'apporter un confort et une qualité de vie au patient et à son entourage. La prise en charge orthophonique la plus écologique possible, nécessite alors une implication importante de l'entourage et la complémentarité entre orthophoniste et entourage est indispensable pour une intervention au plus près des difficultés du patient et au service de son confort et de son bien être dans cette fin de vie. Il n'existe pas de prise en charge unique et c'est la participation de l'entourage qui va permettre à l'orthophoniste de proposer les meilleures adaptations.

En conclusion, les résultats expérimentaux permettent de valider l'hypothèse. En effet, les objectifs de prise en charge et l'organisation de l'intervention ne sont pas les mêmes pour les deux groupes compte tenu de leur rôle différent mais complémentaire auprès de ces patients. A noter toutefois la collaboration importante des orthophonistes libéraux et des orthophonistes des centres SLA avec l'entourage des patients.

2.2. Hypothèse 2

Nous avons émis l'hypothèse que les orthophonistes des centres SLA auraient des connaissances plus précises sur les aides techniques à proposer aux patients (appareil de communication alternative, VNI, gastrostomie, etc.) que les orthophonistes en libéral, qui auraient, par ailleurs, plus d'expérience sur les aspects pratiques et la mise en œuvre de la prise en charge orthophonique (exercices, suivi régulier, etc.).

Les orthophonistes des centres SLA sont globalement plus informés sur les aides techniques que les orthophonistes libéraux, que ce soit au niveau des moyens de

communication alternatifs et des moyens d'aide à la respiration. Dans les centres, les orthophonistes sont amenés à travailler quotidiennement avec de nombreux professionnels. Ces contacts leur permettent ainsi d'avoir des informations précises sur ces différents moyens techniques et d'accompagner, avec toute l'équipe pluridisciplinaire, les patients dans leur apprentissage. La mise en place des moyens de communication se fait ainsi avec l'ergothérapeute et les contacts avec le pneumologue et le médecin permettent de mieux connaître les aides à la respiration. Les orthophonistes des centres SLA ont aussi la possibilité de participer aux journées nationales des centres SLA durant lesquelles des informations sont faites à l'ensemble des professionnels des centres sur les différentes aides techniques. Enfin, les relations étroites établies entre les centres et les associations de malades permettent aux orthophonistes des centres SLA de recevoir les informations sur ces aides techniques et d'avoir des synthèses vocales ou logiciels de communication à leur disposition (Lévêque & de Gabory, 2007). Il faut également souligner que l'activité des orthophonistes des centres est concentrée sur cette pathologie ce qui leur permet davantage de se former sur la maladie.

Concernant la gastrostomie, on constate que les orthophonistes des centres SLA sont plus nombreux à donner des informations que les orthophonistes libéraux. Ce constat s'explique, une nouvelle fois, par les relations étroites entre orthophoniste, diététicien et médecins du centre SLA. Les informations peuvent ainsi être données durant les consultations pluridisciplinaires permettant l'intervention de plusieurs professionnels dont l'orthophoniste. Les orthophonistes libéraux semblent également relativement formés sur la gastrostomie puisque 20% estiment avoir un rôle d'informations et 20% se donnent comme rôle de vérifier que les informations données par les centres SLA et le médecin soient comprises. Cependant, beaucoup d'orthophonistes libéraux semblent penser que c'est aux professionnels des centres SLA d'informer les patients sur cette nutrition entérale soit par manque de connaissances soit parce qu'ils considèrent que ce n'est pas leur rôle.

Il est important que les orthophonistes libéraux aient des connaissances concernant la gastrostomie puisque, de la même manière que pour la communication alternative, ils vont être amenés à l'évoquer pour anticiper les futurs déficits. Il est nécessaire que l'orthophoniste puisse informer et rassurer son patient et son entourage en expliquant et en reprenant les informations déjà données aux patients concernant la mise en place, le rôle, les avantages et les inconvénients de la gastrostomie.

Au niveau des exercices concrets, les orthophonistes libéraux donnent plus d'exemples et de précisions que les orthophonistes des centres. De plus, le taux de non-réponse est supérieur pour les orthophonistes des centres pour l'ensemble des axes de prise en charge excepté pour la déglutition. Ces résultats s'expliquent dans la mesure où les orthophonistes des centres SLA ont avant tout un rôle d'évaluation des fonctions déficitaires mais également parce que « *peu d'orthophonistes [des centres] font la prise en charge à l'hôpital car les patients sont hospitalisés, la plupart du temps sur de courtes durées* » (Lévêque & de Gabory, 2007).

Concernant les aspects pratiques et la mise en œuvre de la prise en charge orthophonique, les orthophonistes des centres sont sur un mode de travail prescrit (ce qui peut être effectué auprès du patient) tandis que les orthophonistes libéraux sont sur un mode de travail réel (ce qui est effectué auprès du patient). En effet, le rôle des professionnels des centres est avant tout l'évaluation du patient et les conseils auprès des orthophonistes

libéraux qui se sentent parfois démunis dans leur intervention. Sans proposer eux-mêmes des exercices de prise en charge aux patients, leurs connaissances et leur expérience de la maladie leur permettent de proposer une trame de prise en charge ainsi que des idées pratiques aux professionnels libéraux qui sont en demande.

Les objectifs de l'intervention des orthophonistes libéraux sont de maintenir les fonctions déficitaires. L'action de ces professionnels s'établit alors principalement à travers les échanges et les informations concernant la maladie ainsi que les exercices concrets permettant de préserver le plus longtemps possible les capacités du patient. Ces exercices sont généralement le fruit de la collaboration entre le thérapeute et son patient et sont donc adaptés à la prise en charge de cette pathologie. En effet, de nombreux orthophonistes libéraux ont souligné l'importance d'adapter les exercices aux difficultés spécifiques du patient et Mme C., orthophoniste libérale, a bien insisté sur le fait que l'élaboration de sa prise en charge s'était établie avant tout à partir des désirs, envies et ressentis de sa patiente. Les interventions libérales hebdomadaires voire pluri hebdomadaires permettent à ces orthophonistes d'avoir une expérience et un recul sur la mise en œuvre technique de cette prise en charge contrairement aux orthophonistes des centres qui ne proposent des exercices concrets que très ponctuellement.

Même si les résultats indiquent que les orthophonistes libéraux se sentent plus à l'aise pour la proposition d'exercices concrets de prise en charge, il est important de noter le taux important de non-réponse de ces professionnels qui va de 20 à 56% selon les axes de prise en charge. Ce chiffre est d'autant plus étonnant que la population sélectionnée pour notre étude a déjà suivi, au moins une fois, un patient jusqu'au stade sévère de la maladie. Il semble donc que, même avec une ou plusieurs expériences de prise en charge de ces patients, les orthophonistes se sentent encore en difficulté.

Le questionnaire nous permet également de relier le plus fort taux de non-réponse, à savoir la déglutition, avec l'axe qui a été identifié par les orthophonistes libéraux comme le plus difficile à travailler. Ces difficultés peuvent être liées au fait qu'à ce stade de la maladie, les patients sont généralement alimentés par gastrostomie et que le travail de l'orthophoniste s'attache surtout à la déglutition salivaire pour laquelle son intervention est limitée. De plus, la prise en charge de la déglutition en cabinet libéral génère peut-être davantage d'anxiété par peur des fausses-routes pour ces professionnels qui, contrairement aux orthophonistes des centres SLA, ne disposent ni du matériel, ni d'aide humaine en cas de problème.

Nous devons enfin préciser que les orthophonistes libéraux ont parfois proposé, principalement pour la relaxation et les massages, des exercices concrets peu adaptés aux contraintes spécifiques de la SLA bulbaire (ex : la thérapie du rire, pouvant entraîner un rire et pleurer spasmodiques et la crispation/détente). Ce constat indique que l'information sur la SLA et sur les conduites à tenir pour sa prise en charge ne sont pas encore suffisantes.

En conclusion, notre hypothèse est validée puisque qu'il ressort que les orthophonistes des centres SLA sont plus informés sur les aides techniques à apporter aux patients (aides respiratoires, gastrostomie, etc.) que les orthophonistes libéraux qui sont en revanche plus à même de proposer des exercices concrets pour la prise en charge. Cette hypothèse est appuyée par le fait que les orthophonistes des centres ont la possibilité de participer

davantage à des formations spécifiques à la SLA tandis que les orthophonistes libéraux ont plus d'expérience dans la prise en charge écologique.

2.3. Hypothèse 3

La troisième hypothèse établit que les relations multidisciplinaires sont plus difficiles à mettre en place pour les orthophonistes en libéral que pour les orthophonistes en centres SLA.

Les résultats indiquent que l'intervention des orthophonistes des centres SLA est globalement plus orientée dans une prise en charge pluridisciplinaire que celle des orthophonistes libéraux. Les orthophonistes des centres rencontrent plus de professionnels (neurologue, diététicien, pneumologue, ergothérapeute, psychomotricien, kinésithérapeute, assistante sociale, etc.) et ce plus régulièrement. Ces rencontres sont possibles grâce à l'organisation des centres qui regroupe sur le même lieu d'intervention de nombreux professionnels. Les professionnels sont ainsi amenés à travailler en collaboration sur les dossiers des patients et à effectuer des réunions de synthèse et d'information. L'organisation des centres SLA, dont l'un des objectifs est de « réunir et d'organiser l'interdisciplinarité nécessaire au suivi de ces situations cliniques complexes et continuellement évolutives » (Meininger & Bruneteau, 2004) permet les nombreux contacts entre professionnels.

Les orthophonistes libéraux ont moins de possibilités d'effectuer une prise en charge pluridisciplinaire par manque de temps et parfois par isolement. Ces professionnels rencontrent cependant davantage les auxiliaires de vie, les kinésithérapeutes et le médecin traitant de leur patient puisqu'ils interviennent souvent à son domicile favorisant ainsi ces prises de contact.

Les contacts entre orthophonistes des centres SLA et orthophonistes libéraux semblent par ailleurs fréquents puisque 76% des orthophonistes libéraux et 90% des orthophonistes des centres SLA les évoquent. Il semble ainsi qu'une majorité des orthophonistes libéraux bénéficie des contacts, conseils et informations disponibles dans les centres SLA. Guy & Robert (2007) soulignent qu'il est important que les orthophonistes « communiquent à propos de l'évolution du patient afin que l'orthophoniste [libéral] ne se sente pas isolé ou démuné face aux difficultés du patient et qu'il sache qu'il existe une équipe médicale qui peut répondre à son questionnement ». Ces contacts entre orthophonistes permettent ainsi d'élargir les axes de prise en charge en bénéficiant des expériences de chacun et de faire un suivi au plus près des difficultés du patient. Cependant, si ces relations entre orthophonistes des deux groupes constituent un avantage certain pour l'élaboration de la prise en charge des patients, il est important de préciser que nos résultats ne sont peut-être pas représentatifs de ce qui peut se dérouler le plus fréquemment. En effet, les orthophonistes libéraux ayant répondu au questionnaire ont été contactés à partir des listes des réseaux SLA de Paris et de Lyon.

Tous les orthophonistes des centres SLA devraient être en lien avec les orthophonistes libéraux puisque les contacts avec les intervenants de proximité sont un des objectifs de la création des centres SLA. Néanmoins, on observe que 10% des orthophonistes des centres ne sont pas en contact avec les orthophonistes libéraux. Ce pourcentage faible, mais tout de même surprenant, peut s'expliquer par le fait que les orthophonistes des centres SLA

n'ont que rarement un temps de travail important au sein des centres. Dans certains centres, les temps de travail sont très réduits ne leur laissant, ainsi, pas toujours la possibilité d'établir un contact régulier avec les orthophonistes libéraux.

Cette hypothèse est donc validée puisque même si les relations pluridisciplinaires sont mises en place dans les deux lieux d'intervention, elles sont moindres pour les orthophonistes libéraux.

2.4. Hypothèse 4

Nous avons émis l'hypothèse que les particularités (prise en charge palliative, rapidité d'évolution, manque d'outils de prise en charge, etc.) de la prise en charge de patients atteints de SLA entraînent un vécu du professionnel différent en fonction de son lieu de pratique.

Pour cela, nous nous sommes appuyées sur l'implication des orthophonistes, le retentissement de cette implication sur leur prise en charge et sur les raisons qui pourraient conduire à un refus de poursuivre la prise en charge.

Dans tous les cas, les professionnels indiquent être plus impliqués dans cette prise en charge que dans une prise en charge à visée rééducative. L'évolution rapide et dramatique de la maladie rend l'intervention orthophonique particulière tant du point de vue professionnel que personnel.

Toutes les maladies neurodégénératives s'inscrivent non pas dans une prise en charge à visée rééducative mais dans le sens d'une intervention palliative, ayant pour objectif d'accompagner le patient durant toute l'évolution de sa maladie. La vitesse d'évolution de la maladie est le facteur qui permet de distinguer la prise en charge des patients atteints de SLA de la plupart des maladies neurodégénératives.

Sur le plan professionnel, le thérapeute va constamment ré envisager ce qu'il propose pour devancer les futurs symptômes. L'adaptation constante de la prise en charge, et parfois la méconnaissance de la pathologie, peuvent être responsables de sentiments d'impuissance et de frustration, sentiments renforcés par le fait que malgré les efforts mis en place, la maladie ne peut qu'évoluer. L'implication des orthophonistes peut alors se traduire, notamment, par un investissement accru en temps, en énergie ou encore par une plus grande souplesse dans la prise en charge.

Les orthophonistes agissant auprès des patients atteints de SLA vont être très dépendants du vécu du patient. Certains patients, après le choc du diagnostic vont s'engager au maximum dans la prise en charge pour tenter de combattre la maladie, à l'image de Mme D., tandis que d'autres patients ont, légitimement, plus de difficultés à accepter ce diagnostic ou renoncent à s'investir avec les thérapeutes, compte tenu de l'évolution inexorable de la maladie.

Par ailleurs, au niveau personnel, la relation patient/thérapeute, souvent modifiée par un attachement considérable et une empathie particulière envers le patient, peut conduire l'orthophoniste à vivre difficilement sa prise en charge. En effet, cette pathologie implique une charge émotionnelle importante puisque le professionnel est confronté à

l'évolution dramatique de la maladie et donc aux sentiments et au rapport qu'il peut lui-même éprouver face à la mort (empathie, transfert, etc.) La souffrance du patient, mais aussi de son entourage, vont impliquer une prise de distance de la part de l'orthophoniste, pour rester dans une relation thérapeutique. La mise à distance n'est pas toujours évidente à établir, de surcroît lorsque la prise en charge nécessite une implication importante.

Il ressort de notre étude qu'un plus grand nombre d'orthophonistes libéraux se sent plus impliqué dans ce type de prise en charge que dans une prise en charge à visée rééducative par rapport aux orthophonistes des centres SLA. Cet écart avec les orthophonistes des centres SLA peut s'expliquer par le fait que les orthophonistes libéraux sont en contact plus régulier avec un même patient. Ils tissent des liens parfois étroits et peuvent par conséquent se sentir davantage impliqués dans leur prise en charge. Par ailleurs, les orthophonistes des centres SLA sont entourés de nombreux professionnels avec lesquels ils peuvent échanger sur la prise en charge, ce qui semble plus difficile à réaliser pour des orthophonistes libéraux parfois plus isolés. Ces contacts peuvent permettre aux orthophonistes des centres de prendre plus de recul par rapport à la prise en charge mais aussi d'exprimer leurs difficultés et de se «décharger» d'un poids émotionnel important.

Par ailleurs, le lieu de prise en charge joue un rôle important dans la relation que les orthophonistes vont pouvoir établir avec le patient. Les orthophonistes libéraux réalisent leur prise en charge généralement au domicile du patient. Ils pénètrent alors dans la vie du patient, dans son intimité. Le patient est «acteur du lieu», ce qui peut favoriser la mise en place de relations de confiance. Il est sans doute plus à même de se confier, se sentant plus en sécurité, «sur son terrain». La prise en charge qui en découle fait alors beaucoup plus appel à l'affectif, au vécu émotionnel du patient par rapport à sa maladie.

La prise en charge en centre SLA est différente, dans un premier temps, parce que les centres SLA se situent au sein d'un hôpital. De lieu renvoie des sentiments souvent plus anxiogènes de par son statut, le rapport à la santé, à l'angoisse et à l'évaluation des déficits. Le comportement des patients est peut être, dans ce cadre, plus défensif, plus réservé, ce qui influe sur la relation avec le thérapeute du centre. De plus, les professionnels des centres SLA suivent un nombre important de patients mais sur des durées courtes et espacées dans le temps (tous les trois mois), ce qui ne permet pas d'établir les mêmes relations que lorsque l'orthophoniste libéral est amené à voir le patient une à plusieurs fois par semaine. Néanmoins, les orthophonistes des centres SLA sont confrontés à un très grand nombre de patients en grande souffrance, cela pouvant également entraîner un vécu difficile lors de la prise en charge de cette pathologie.

Pour rendre compte du vécu de la prise en charge, nous nous sommes également intéressées aux raisons qui pourraient conduire les orthophonistes à refuser de poursuivre une prise en charge au stade sévère de la maladie. Une grande partie des réponses obtenues se recoupent que ce soit au niveau professionnel (sentiment d'impuissance, rapidité d'évolution de la maladie, etc.) ou au niveau psychologique (difficile humainement, rapport à la mort, etc.). Cependant, les orthophonistes libéraux évoquent également un manque de formation qui conduirait à refuser de poursuivre la prise en charge. Cet élément ne ressort pas dans les réponses des orthophonistes des centres qui peuvent bénéficier de l'aide des professionnels avec lesquels ils travaillent et qui sont également formés de façon plus spécifique.

Ces différents éléments ne nous permettent donc pas de valider notre hypothèse. Au contraire, la prise en charge de ces patients entraîne un vécu relativement similaire que ce soit au niveau professionnel ou psychologique pour les deux groupes. Par ailleurs, il ressort nettement que le degré d'implication est plus important par rapport à une prise en charge orthophonique à visée rééducative ceci s'expliquant par le type de pathologie, maladie lourde entraînant un investissement importants. On peut cependant noter un degré de difficulté parfois moindre pour les orthophonistes des centres qui sont mieux formés et plus entourés pour ce type de prise en charge.

II. Critiques du protocole

1. La population

Pour notre projet de mémoire, nous souhaitons faire un état des lieux puis une comparaison des approches des orthophonistes intervenant auprès de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère dans deux lieux différents : en libéral et en centre SLA.

Afin d'obtenir des informations concrètes concernant le vécu de la prise en charge, il nous a paru important de choisir des orthophonistes ayant déjà suivi des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère.

La première difficulté rencontrée au niveau de la population est le faible nombre d'orthophonistes exerçant dans les centres SLA. En effet, seuls 11 orthophonistes exercent dans ces centres sur toute la France et la population du groupe constitué se révèle très inférieure à celle des orthophonistes libéraux (27 réponses obtenues). Ainsi, même si la quasi-totalité des orthophonistes des centres ont répondu à ce questionnaire (91%) cette différence limite la comparaison entre les deux lieux d'intervention, ne nous permettant pas de généraliser les résultats obtenus.

De plus, la population restant relativement faible pour le groupe des orthophonistes libéraux, nous ne pouvons dégager que des tendances concernant la prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère.

Par ailleurs, nous avons envoyé la majorité des questionnaires à des orthophonistes libéraux en contact avec les centres SLA de Lyon et de Paris. Cet élément est important à prendre en compte dans la mesure où ces orthophonistes sont, de ce fait, en contact régulier avec les professionnels des centres et peuvent bénéficier de nombreuses aides et informations. Ces orthophonistes peuvent ainsi être considérés comme plus avertis que des orthophonistes libéraux qui ne sont pas en lien avec les centres et qui peuvent se sentir plus isolés dans leur travail.

La cohorte d'orthophonistes interrogés est très hétérogène, de par leur lieu de formation et leurs années de pratique constituant ainsi un atout pour notre recherche. Cette diversité nous a permis d'obtenir un panel de réponses plus représentatif des différentes pratiques (différents objectifs de prise en charge, différents exercices concrets, etc.) dans le cadre de la prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère.

2. Le questionnaire

Suite au recueil des résultats, plusieurs critiques peuvent être faites concernant notre questionnaire.

Dans un premier temps, il est important de souligner que ce questionnaire avait pour objectif de faire un état des lieux et une comparaison des différentes interventions orthophoniques auprès de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère. A partir de cet objectif, nous voulions créer un questionnaire le plus complet possible et balayant tous les aspects particuliers de la prise en charge à ce stade de la maladie.

Nous avons ainsi pu recueillir un grand nombre d'informations cliniques nous permettant de répondre à nos hypothèses et de constituer un guide de prise en charge. Toutes les informations recueillies nous ont ainsi permis de mieux appréhender la prise en charge de cette pathologie mais surtout de mieux comprendre les difficultés et les besoins des orthophonistes dans ce domaine. Ce point nous semble très important à souligner car c'est ce grand nombre d'informations qui a rendu notre travail, et le guide qui en découle, plus riches.

La longueur du questionnaire et le temps important de réponse nécessaire constituent également l'une des critiques. En effet, malgré les modifications apportées dans le but d'en réduire le volume, notre volonté d'être les plus exhaustives possibles ne nous a pas permis de supprimer certaines questions. La longueur du questionnaire a d'ailleurs sans doute joué un rôle sur le faible taux de réponse obtenu pour le groupe des orthophonistes libéraux (25%).

Par ailleurs, la formulation de certaines de nos questions a rendu leur exploitation compliquée. En effet, nous avons souhaité comparer la prise en charge orthophonique en libéral et en centre. Nous avons ainsi été confrontées au caractère particulier de l'intervention des centres qui ne se fait pas sur le même mode que celle des orthophonistes libéraux. Cette différence nous a principalement gênées pour le traitement des questions concernant « l'organisation de la prise en charge ». Nous avons ainsi été amenées à recontacter les orthophonistes des centres SLA pour affiner les réponses obtenues, notamment concernant la fréquence et la durée de leurs interventions.

Pour de nombreuses questions, nous avons demandé de classer les réponses dans l'ordre d'importance avec des chiffres. Excepté la question concernant le classement des axes de prise en charge, de nombreux professionnels ont omis de classer les réponses et ont répondu en cochant simplement la case. Nous n'avons donc pas pu traiter ces questions selon leur classement mais seulement selon le nombre de réponses cochées.

Enfin, il est important de préciser que nous avons décidé de ne pas prendre en compte les troubles cognitifs dans notre questionnaire. Ce choix a été fait avant tout pour faciliter les réponses des orthophonistes puisque la prise en charge de cette pathologie associée à des troubles cognitifs va être considérablement modifiée. En effet, ces troubles cognitifs vont retentir sur la prise en charge en agissant principalement sur la compliance du patient, la compréhension et prise en considération des différents conseils ainsi que sur sa communication et la mise en place d'un système de communication alternatif.

3. L'analyse des résultats

L'analyse des résultats a été compliquée à établir compte tenu de la quantité d'informations à traiter. Le questionnaire contient 53 questions qu'il nous a fallu organiser en deux groupes, celles permettant de répondre aux hypothèses et celles permettant de réaliser la trame du guide de prise en charge, certaines questions appartenant aux deux groupes.

De plus, nous avons obtenu un grand nombre d'informations cliniques qui ont été difficiles à analyser d'un point de vue qualitatif. Certaines informations étaient également difficilement exploitables compte tenu de l'hétérogénéité des réponses.

Les difficultés de traitement des données sont toutefois à contre balancer avec le fait que la quantité d'informations cliniques recueillie nous a permis de créer le guide de prise en charge.

Finalement, compte tenu de la différence d'effectifs entre la population des centres et celle des libéraux, nous n'avons pu analyser les résultats en termes de statistiques analytiques mais simplement en termes descriptifs (pourcentages). Ceci ne nous permet donc pas d'établir des certitudes statistiques mais permet tout de même de mettre en avant de tendances, particulièrement en cas d'écart de pourcentage important.

III. Apport de notre recherche

1. Apports personnels

Durant toute la réalisation de notre mémoire, nous avons pris conscience de la richesse apportée par notre travail pour notre future pratique professionnelle.

Nous avons tout d'abord découvert une pathologie, la sclérose latérale amyotrophique, que nous ne connaissions que peu au début de notre étude. La recherche bibliographique nous a permis, dans un premier temps, d'acquérir des connaissances théoriques sur la maladie puis nous avons rapidement rencontré de nombreux patients et professionnels intervenant auprès de ces patients nous permettant ainsi de nous confronter à l'aspect clinique de cette pathologie. Ces deux années de recherche nous ont ainsi permis de nous sentir plus à l'aise avec cette pathologie et de pouvoir envisager de prendre en charge des patients atteints de SLA avec plus de confiance.

Les rencontres avec les patients, et plus particulièrement avec Mme D., ont été très enrichissantes puisqu'elles nous ont permis d'observer la place qu'occupe la maladie dans leur vie mais aussi dans celle de leur entourage et l'importance qu'ils accordent ainsi à la prise en charge orthophonique. Au-delà des connaissances concernant les symptômes et des différents moyens de prise en charge de cette maladie, nous avons découvert le vécu de la maladie du point de vue du patient et de son entourage.

Les rencontres avec les différents professionnels nous ont permis de nous rendre compte des difficultés auxquelles ils doivent faire face dans ce type d'intervention mais aussi

d'identifier les rôles de chacun, ainsi que l'importance et le soutien qu'apportent les prises en charge pluridisciplinaires. D'un point de vue orthophonique, ces rencontres nous ont confrontées aux prises en charge palliatives, peu abordées dans notre cursus : rôles, objectifs de prise en charge, moyens proposés, relations avec les patients et surtout les difficultés professionnelles et personnelles que cette prise en charge peut impliquer pour l'orthophoniste. En effet, dans les différents stages cliniques réalisés, nous n'avons rencontré que peu d'orthophonistes qui exerçaient dans le cadre d'un accompagnement de la fin de vie. La réalisation de ce mémoire nous a ainsi sensibilisées à la prise en charge palliative à laquelle nous serons sans doute confrontées dans notre future pratique.

Le mémoire nous a permis de découvrir le fonctionnement du centre SLA de Lyon. Nous avons ainsi appréhendé les différentes prises en charge, notamment de l'orthophoniste et de la diététicienne, dont les patients peuvent bénéficier. Nos observations en centre ont complété ce que nous avons pu observer en cabinet libéral au cours de nos stages et de nos expérimentations de mémoire.

Enfin, cette étude a été l'occasion de travailler à deux et ainsi de nous adapter à l'opinion et à la façon de travailler de notre binôme. Nous aurons sans doute l'occasion de travailler dans les mêmes conditions dans notre future pratique professionnelle.

2. Intérêt du sujet de recherche

Nous avons effectué un état des lieux du fonctionnement des prises en charge orthophoniques, en centre et en libéral, pour recueillir un maximum d'informations cliniques concernant les pratiques des différents professionnels.

Il nous a semblé important de ne pas nous limiter à un état des lieux et à une comparaison des approches des pratiques orthophoniques mais de faire partager les résultats de notre travail de recherche aux orthophonistes, qui de surcroît sont en demande concernant ce type de prise en charge. En effet, de nombreux orthophonistes nous ont fait part, dans les questionnaires, de leurs besoins de formations et de supports pour la prise en charge de ces patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère et se sont ainsi montrés très intéressés par les résultats de cette étude.

L'intérêt de notre sujet de recherche se veut ainsi pratique puisque nous avons créé un guide de prise en charge à destination des orthophonistes libéraux.

Nous espérons que les résultats de notre mémoire et le guide d'aide à la prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère permettront aux orthophonistes de mieux appréhender les enjeux, les difficultés et les aspects pratiques que constitue la prise en charge de ces patients.

3. Le guide

L'un des objectifs de notre mémoire était de créer un guide d'aide et d'accompagnement à la prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère. Nous avons ainsi choisi d'inclure dans notre expérimentation des questions nous permettant de recueillir

des informations, des conseils et des exercices pratiques concernant ce type de prise en charge.

Ce guide a été créé suite au constat des besoins et des difficultés rencontrées par les orthophonistes au cours de la prise en charge de patients atteints de SLA, notamment au stade sévère.

Il a été principalement élaboré à destination d'orthophonistes travaillant en libéral dans le but de leur apporter un maximum d'aides et de références pour poursuivre une prise en charge de patients atteints de SLA au stade sévère de l'atteinte bulbaire.

Il recense des informations sur :

- la maladie : définition, stade bulbaire sévère, soins palliatifs, etc.
- l'organisation de la prise en charge : objectifs, axes d'intervention, organisation des séances
- les axes de prise en charge : parole, communication, déglutition, relaxation, respiration. Les objectifs et des idées pratiques pour travailler chaque axe sont répertoriés. Des fiches explicatives notamment sur les outils alternatifs qui peuvent être proposés ont été réalisées.

Le guide n'est pas une liste exhaustive de ce qui peut être proposé aux patients mais regroupe de nombreuses informations, susceptibles d'aider et d'orienter les orthophonistes dans leur prise en charge. Il représente une base d'idées pratiques et des références où se reporter pour approfondir ce qui est proposé.

Nous souhaitons à travers ce guide utiliser les données cliniques recueillies dans le cadre de notre mémoire afin de répondre, dans une certaine mesure, aux demandes et besoins des orthophonistes concernant la prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère.

IV. Ouverture

Notre étude a été menée auprès d'orthophonistes ayant suivi au moins un patient atteint de SLA bulbaire au stade sévère. Il pourrait être intéressant d'envisager une nouvelle recherche incluant des orthophonistes non expérimentés dans la prise en charge de ces patients pour rendre compte de leurs connaissances.

Par ailleurs, il pourrait être intéressant d'effectuer une étude sur le suivi orthophonique d'un ou plusieurs patients au stade sévère. Cette étude aurait pour objectifs de rendre compte de l'utilisation et de la pertinence du guide pratique en situation clinique.

Compte tenu de la mission particulière des centres SLA, il pourrait être envisagé d'étudier les attentes des orthophonistes libéraux par rapport à ces centres (attentes concernant les orthophonistes mais aussi l'ensemble des professionnels exerçant dans ces centres).

CONCLUSION

Dans le cadre de notre mémoire, nous avons étudié les différentes approches de la prise en charge orthophonique de la SLA bulbaire au stade sévère. Ces approches ont été comparées entre les orthophonistes libéraux et les orthophonistes des centres SLA.

Actuellement, peu de publications traitent de la prise en charge orthophonique de la SLA bulbaire au stade sévère. Cette prise en charge peut, de par son caractère particulier, mettre l'orthophoniste en difficulté. Notre mémoire avait ainsi pour objectif de tenter d'étayer les connaissances et les données dans ce type de prise en charge.

L'état des lieux et la comparaison des prises en charge orthophoniques de la SLA bulbaire au stade sévère entre les orthophonistes libéraux et les orthophonistes des centres SLA nous a tout d'abord permis de mettre en évidence de grandes tendances quant à la pratique actuelle dans cette pathologie, concernant le stade sévère.

Les résultats de notre étude ne nous permettent pas d'être conclusifs quant à la comparaison des prises en charge mais elle nous a permis de mettre en évidence les différences et les similitudes des interventions orthophoniques. Les différences, principalement liées au lieu d'intervention, concernent les objectifs et les connaissances de la prise en charge à ce stade ainsi que l'intégration de celle-ci dans un cadre pluridisciplinaire. Les similitudes sont, quant à elles, fortement liées au caractère particulier de la pathologie, responsable, pour l'ensemble des orthophonistes, d'une implication et d'un investissement accrus ainsi que de retentissements professionnels et personnels mettant parfois l'orthophoniste en difficulté.

Par ailleurs, cette étude nous a également permis de mettre en évidence un manque en ce qui concerne les éléments pratiques et les formations pour la prise en charge orthophonique de la SLA bulbaire et ce, notamment au stade sévère.

Notre étude a abouti à la création d'un guide d'aide et d'accompagnement de l'orthophoniste dans la prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère. Ce guide, principalement à destination des orthophonistes libéraux, pourra, grâce à ses informations théoriques et pratiques, soulager l'orthophoniste pour l'aspect technique de cette prise en charge. Néanmoins, les aspects relationnels qu'implique cette pathologie nécessiteraient, quant à eux, une intervention spécifique à travers la mise en place de groupes d'analyse de la pratique professionnelle et de formations.

BIBLIOGRAPHIE

OUVRAGE :

Bianco-Blache, A & Robert, D. (2002). *La Sclérose Latérale Amyotrophique : Quelle prise en charge orthophonique ?* Marseille : Solal

ARTICLES DE REVUE :

Albert, S.M, Murphy, P.L, Del Bene, M.L & Roland, L.P. (1999). Prospective study of palliative care in ALS : choice, timing, outcomes. *Journal of Neurological Sciences*, 169, 108-113

Ball, L., Beukelman, D., & Pattee, G. L. (2002). Timing of speech deterioration in people with ALS. *Journal of medical speech-language pathology*, 10, 231-235

Benaïm, C., Desnuelle, C. & Fournier-Méhouas, M. (2006). Échelles fonctionnelles et évaluation des fonctions motrices dans la Sclérose Latérale Amyotrophique, *Revue neurologique*, 162, HS 2, 4S131-4S137

Brihayé, S. (1998A). L'orthophonie dans la SLA : un accompagnement ? *Rééducation Orthophonique*, 195, 103-108

Brihayé, S. (1998B). La communication après aphémie. *Rééducation Orthophonique*, 195, 109-122

Brihayé, S. & Du Penhoat, A. (1996). L'importance d'une prise en charge orthophonique globale. *L'orthophoniste*, 154, 21-26

Brocq, H. (2006). Une réflexion sur la prise en charge des patients atteints de Sclérose latérale amyotrophique. *Médecine palliative*, 6, 337-342

Camu, W. (2004). Orthophonie. Une prise en charge pluridisciplinaire. Tome II : La prise en charge. *Expressions Santé Edition*, 29-32

Chalet, S. (2008). SLA et troubles de l'articulation temporo-mandibulaire. *Glossa*, 103, 54-58

Clavelou, P. & Guy, N. (2006). Les traitements symptomatiques dans la SLA. *Revue neurologique*, 162, HS 2, 4S228-4S234

Couratier P, Druet-Cabanac M, Truong CT, Bernet-Bernady P, Dumas M, Vallat JM, Preux PM. (2000). Interest of a computerized ALS database in the diagnosis and follow-up of patients with ALS. *Revue Neurologique*, 156(4), 357-63

Dib, M. (2006). Quelles sont les thérapeutiques médicamenteuses étiologiques? *Revue neurologique*, 162, HS 2, 4S215-4S219

Du Penhoat, A. (1992). Rôle de l'orthophoniste dans le cadre de la Sclérose Latérale Amyotrophique. *Glossa, les cahiers de l'Unadrio*, n°28, 32-43

BIBLIOGRAPHIE

- Einsen, A. (1995). Amyotrophic lateral sclerosis is a multifactorial disease. *Muscle Nerve*, 18(7), 741-52
- Fusselier, M. (2006). Témoignage du vécu de la prise en charge d'un patient atteint de SLA et de son entourage. *Revue neurologique*, 162, HS 2, 4S209-4S214
- Gil J, Funalot B, Verschuere A, Danel-Brunaud V, Camu W, Vandenberghe N, Desnuelle C, Guy N, Camdessanche JP, Cintas P, Carlier L, Pittion S, Nicolas G, Corcia P, Fleury MC, Maugras C, Besson G, Le Masson G & Couratier P. (2008). Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *Journal Neurologique*.15(11), 1245-51
- Guy, N. & Robert, D. (2007). Prise en charge nutritionnelle et orthophonique du malade SLA. *Neurologies*. Volume 10, n°98, cahier 2, 44-48
- Leforestier, A. & Furby, A. (2009). La communication alternative dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rééducation Orthophonique*, 239, 199-207
- Lévêque, V. & De Gabory, I (2007). Les modalités d'intervention de l'orthophoniste Troisièmes journées de coordination nationale des centres SLA. *Neurologies*, volume 11, n°105, Cahier 2.
- Lévêque, N. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ? Conférence de consensus. Texte des experts. *Revue neurologique*, 162, HS 2, 4S269-4S272
- Lévêque, N. (2009). La prise en charge orthophonique de la dysarthrie dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rééducation Orthophonique* ; 239, 125-132.
- Lévêque, N. & Dhalluin, C. (2009). Texte de l'atelier orthophonique-ORL-phoniatres. Prise en charge orthophonique au stade sévère de l'atteinte bulbaire dans la Sclérose Latérale Amyotrophique. *Neurologies, Revue pluridisciplinaire en neurologie*, Cahier n°4, Atelier 5.
- Meininger, V. (2004). Une prise en charge pluridisciplinaire. Tome I : La clinique. *Expressions Santé Edition*.
- Meininger, V. & Bruneteau, G. (2004). Une prise en charge pluridisciplinaire. Tome II : La prise en charge. *Expressions Santé Edition*, 11-13
- Pradat, PF & Bruneteau, G. (2006a). Quels sont les signes cliniques, classiques et inhabituels, devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique ? *Revue Neurologique*; 162, HS2, 4S17-4S24
- Pradat, PF & Bruneteau, G. (2006b). Quels sont les critères cliniques de la sclérose latérale amyotrophique en fonction des formes cliniques ? *Revue Neurologique*; 162, HS2, 4S29-4S33

BIBLIOGRAPHIE

Robert, D., Bianco-Blache, A., Spezza, C., Verschueren' A., Pouget, J. & Giovanni, A. (2006). Evaluation des troubles de la parole et de la déglutition chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. *Revue neurologique*, 162 :4, 445-453

Robert, D. (2009). La dysarthrie dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rééducation Orthophonique* ; 239, 115-124

Roy-Bellina, S. & Camu, W. (2006). Prise en charge psychologique du patient et de son entourage y compris à long terme *Revue Neurologique*; 162, HS2, 4S295-4S300

Sancho, P-O. & Boisson, D. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique dans la Sclérose Latérale Amyotrophique ? Conférence de consensus. Texte du groupe bibliographique. *Revue Neurologique*, 162 : hors série 2, 4S273-4S274

Vial, C. & Salort, E. (2007). Outils de formation et de communication. *Neurologies. Volume 10, n°98, cahier 2*, 53-54

Vial, C. (2006). Quels sont les critères cliniques de SLA en fonction des formes cliniques? *Revue neurologique*, 162, HS2, 4S25-4S28

MEMOIRES et THESES :

Gasc-Brabant A. (2002). *Orthophonie et soins palliatifs : données et objectifs*. Diplôme inter universitaire. Paris.

Nourisson, S. (2007). *La communication alternative dans la SLA*. Mémoire d'orthophonie. Nantes

FICHES D'INFORMATION :

Gaudeul, V. (2005). Communiquer sans parole ? Guide pratique des techniques et des outils disponibles. Association du Locked-in-syndrome. Boulogne-Billancourt.

Nourisson, S. & Leforestier, A. & Furby, A. (2008). Communication alternative dans la Sclérose Latérale Amyotrophique : outils et perspectives. St Brieuc.

CD-ROM ET VIDEO :

Cou, A. & Lambre, E. (2007). Rôle de l'orthophoniste dans la Sclérose Latérale Amyotrophique. OrthoEdition

RESSOURCES INTERNET :

Musclepedia. Association Française contre la Myopathie (2006). Encyclopédie francophone dédiée aux muscles. <http://www.musclepedia.org/images/view.ph?id=12>

Haute Autorité de santé (HAS), (2005). *Prise en charge de la personne atteinte de sclérose latérale amyotrophique*. Conférence de consensus. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Sclerose_latérale_amyotrophique_long.pdf

BIBLIOGRAPHIE

Haute Autorité de santé (HAS), (2002). *Modalités de prise en charge de l'adulte nécessitant des soins palliatifs*. Recommandation pour la pratique clinique. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/txt_soins_palliatifs_recommandations_finales_mise_en_ligne.pdf

Ministères de la Santé, de la famille et de l'intégration & de la Sécurité Sociale (2009). Guide des Soins Palliatifs. <http://www.cns.lu/files/publications/guide-soins-palliatifs.pdf>

GLOSSAIRE

Alimentation entérale : Mode d'alimentation qui court-circuite la bouche et le carrefour aéro-digestif, en cas de trouble de la déglutition et s'effectue par l'introduction lente, directement dans la voie digestive (par sonde nasogastrique ou sonde de gastrostomie), de poches d'alimentation liquide. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Aphémie : Perte de la possibilité d'exprimer les idées et les sentiments par la parole. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Décompensation respiratoire : Détresse respiratoire aiguë (brusque), qui va engager le pronostic vital. Lorsque l'organisme ne peut plus s'adapter, c'est la défaillance respiratoire qui, par ses répercussions sur la fonction cardiaque, peut conduire à une défaillance cardio-respiratoire.

DFT : Démence fronto-temporale : syndrome résultant de l'atrophie des lobes frontaux et temporaux entraînant des troubles du comportement et des troubles du langage.

Double déglutition : Manœuvre qui consiste à demander au patient d'avaler deux fois par bolus alimentaire pour évacuer les aliments encore présents dans la bouche ou dans les vallécules afin d'éviter les stases salivaires.

Dysarthrie : Ensemble de troubles de l'articulation résultant d'une atteinte du système nerveux central ou périphérique ou d'une ataxie des muscles des organes de la phonation. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Dysphonie : Trouble de la voix. Dysphonie fonctionnelle : altération du timbre de la voix consécutive à une perturbation de la fonction vocale. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Electromyogramme : Tracé obtenu grâce à l'électromyographie, technique d'enregistrement de l'activité électrique des muscles et des nerfs. (Petit Larousse, 2006)

Faisceau pyramidal : Faisceau nerveux primordial pour la motricité volontaire, dont les fibres nerveuses proviennent de la zone motrice du cortex cérébral. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Fasciculation : Contracture musculaire involontaire et rapide. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Gastrostomie : Sonde d'alimentation placée au travers de la paroi abdominale. Arrivant directement dans l'estomac, elle permet la nutrition d'un patient, en raison d'une impossibilité à déglutir et à s'alimenter per os. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

LIS : Locked-in syndrom. Atteinte de la protubérance et des dernières paires crâniennes entraînant une quadriplégie, une diplégie faciale et une paralysie labio-glosso-pharyngée. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Manœuvre de Mendelssohn : Aide à la propulsion du bol alimentaire, elle consiste à prolonger le mouvement d'ascension du larynx lors de la déglutition et à le maintenir en position haute quelques secondes après avoir avalé. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Motoneurone : Cellule nerveuse qui commande et contrôle les muscles de la motricité. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Muscles respiratoires accessoires : Muscles intercostaux, scalènes, sterno-cléido-mastoldiens, trapèzes.

ORL : Oto-rhino-laryngologie. Traite des maladies de l'oreille, du nez et de la gorge.

Oropharynx : Partie moyenne du pharynx, séparée du rhinopharynx en haut par le voile du palais et de l'hypopharynx en bas par un plan horizontal passant par l'os hyoïde. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Péristaltisme pharyngé : Activité motrice du pharynx, permettant de propulser le bol alimentaire grâce à des ondes successives de contractions annulaires. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Phonétique : Concerne la production indépendante de chacun des sons de la langue (phonèmes).

Phonologique : Concerne la production conjointe des sons de la langue, correspondant à la chaîne parlée.

Pseudo bulbaire : Atteinte bilatérale des voies supra nucléaires, soit les voies cortico-nucléaire et le faisceau géniculé. (Dictionnaire de Médecine – Flammarion 2001)

Réflexe cutané-abdominal : Excitation cutanée rapide de chaque côté de la ligne médiane abdominale entraînant une contraction des muscles grand droit. (Dictionnaire de Médecine – Flammarion 2001)

Réflexe massétérin : Chute passive du maxillaire inférieur après percussioin du sillon mentogénien. (Dictionnaire de Médecine – Flammarion 2001)

Réflexe nauséux : Mouvement de contraction importante du voile du palais entraînant une protrusion de la langue en réaction à une stimulation de l'oropharynx.

Réflexe ostéo-tendineux : Contraction involontaire d'un muscle ou d'un groupe de muscles provoqué par la percussioin du tendon du même muscle. (Dictionnaire de Médecine – Flammarion 2001)

Rire et pleurer spasmodiques : Comportement caractérisé par des rires ou des pleurs, sans objet déclencheur pertinent et sans état affectif correspondant.

Signe de Babinski : Signe qui n'existe qu'en cas de lésion de la voie pyramidale : lorsque l'on frotte le bord externe de la plante du pied en allant du talon vers les orteils, le gros orteil se met en extension et les autres orteils en éventail. (Encyclopédie Vulgaris médical)

Signes de Hoffman : Réflexe de tous les doigts (ils se replient vers la paume) provoqué par le pincement de l'extrémité de certains doigts et notamment le majeur, suite à une atteinte pyramidale. (Encyclopédie Vulgaris médical)

Spasticité : Hypertonie marquée des muscles, avec rigidité et exagération des réflexes ostéo-tendineux. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

Sporadique : Se dit d'une maladie rare et qui touche les individus isolément. (Dictionnaire Petit Larousse, 2006)

Steppage : Anomalie de la marche obligeant le sujet à lever haut le genou à chaque pas, pour empêcher la pointe du pied de trainer. (Dictionnaire Petit Larousse, 2006)

Synthèse vocale : Moyen de communication technologique qui permet de créer de la parole artificielle à partir d'un texte tapé sur l'interface de la synthèse.

Training autogène de Shültz : Méthode de relaxation musculaire, visant à obtenir une représentation imagée du corps, par le biais d'une concentration sur soi, à l'aide de l'autosuggestion. (Dictionnaire d'orthophonie, 2004)

VNI : Ventilation non invasive.

ANNEXES

Annexe I : Le diagnostic

1. Les critères d'El Escorial

Objectifs (Pradat & Bruneteau, 2006) :

- Etablir le niveau de certitude diagnostique en fonction du degré d'extension de l'atteinte motrice, ce qui permet une classification en SLA «définie», «probable sur des arguments cliniques», «probable sur des arguments paracliniques», ou «possible»
- Définir des symptômes pour lesquels les signes cliniques de SLA sont associés à des signes neurologiques atypiques ou liés à un processus pathologique différent.

1.1. Signes présents :

- Signes cliniques d'atteinte du motoneurone central
- Signes de dégénérescence du motoneurone périphérique
- Progression des signes dans la même région ou dans une région différente, établie par l'interrogatoire ou à l'examen clinique.

1.2. Critères d'exclusion :

- Arguments cliniques ou anatomo-pathologiques en faveur d'une autre pathologie pouvant expliquer les signes de dégénérescence du motoneurone central ou périphérique
- Arguments de neuro imagerie en faveur d'une autre pathologie pouvant expliquer les signes cliniques ou électro physiologiques.

2. Les échelles fonctionnelles

2.1. Objectifs :

- Suivre l'histoire de la maladie
- Documenter objectivement l'invalidité et les déficiences
- Apprécier l'efficacité des mesures de prise en charge thérapeutique, physique ou d'accompagnement.

2.2. Deux échelles fonctionnelles :

ALSFRS (Amyotrophic Latéral Sclerosis Functional Rating Scale) : Echelle qui apprécie l'atteinte bulbaire (parole, salivation, déglutition), l'atteinte fonctionnelle des membres (écriture, habillement, hygiène, marche) et les fonctions ventilatoires. Cette échelle comporte 12 items gradués de 4 (normal) à 0 (perte de la fonction). Elle est cotée grâce à l'interview du patient par l'évaluateur.

NOM :

PRENOM :

DDN :

Echelle Fonctionnelle ALSFRS

1-Parole				
Normale	4			
perturbation détectable	3			
intelligible avec répétition	2			
parole combinée à une communication non verbale	1			
perte de la parole utile	0			
2-Salivation				
Normale	4			
hypersialorrhée discrète avec émission de bave nocturne	3			
hypersialorrhée modérée, émission de bave minime	2			
hypersialorrhée marquée avec émission de bave modérée	1			
émission de bave importante nécessitant l'utilisation permanente d'un mouchoir	0			
3-Déglutition				
alimentation normale	4			
troubles de déglutition débutants avec fausses routes épisodiques	3			
nécessité d'une modification de consistance des aliments	2			
nécessité d'une supplémentation par sonde	1			
alimentation parentérale ou entérale exclusive	0			
4- Ecriture				
Normale	4			
lente ou imprécise, tous les mots sont compréhensibles	3			
tous les mots ne sont pas compréhensibles	2			
capable de tenir un stylo mais incapable d'écrire	1			
incapacité à tenir un stylo	0			
5a-Coupe des aliments et utilisation des couverts				
Normale	4			
assez lente ou maladroite mais pas d'aide nécessaire	3			
possibilité de couper la plupart des aliments, mais de façon maladroite et lente. Aide nécessaire	2			
les aliments doivent être coupés par l'entourage, mais possibilité de s'alimenter lentement	1			
doit être nourri	0			
5b-Echelle optionnelle si gastrostomie				
utilisation normale par le patient	4			
maladroit mais capable d'effectuer toutes les manipulations seul	3			

ANNEXE I

aide nécessaire pour l'utilisation du bouton de gastrostomie	2				
fournit une aide minimale aux soignants	1				
incapable d'effectuer une quelconque partie de la tâche	0				
6-Habillage et Hygiène					
fonction normale	4				
indépendant, s'occupe de soi-même avec effort et une efficacité diminuée	3				
assistance intermittente ou méthodes de substitution	2				
nécessité d'une tierce personne	1				
dépendance totale	0				
7- Mobilisation au lit et utilisation des draps et couvertures					
Normale	4				
assez lente et maladroite, mais pas d'aide nécessaire	3				
peut se retourner et ajuster les draps mais avec grande difficulté	2				
peut initier mais ne peut pas se retourner ou ajuster les draps seul	1				
dépendance	0				
8-Marche					
Normale	4				
difficultés de déambulation débutantes	3				
marche avec assistance	2				
mouvements sans déambulation	1				
pas de mouvement utile des membres inférieurs	0				
9-Montée d'escaliers					
Normale	4				
lente	3				
Fatigue	2				
avec assistance	1				
Impossible	0				
10-Dyspnée					
Absente	4				
dyspnée à la marche	3				
dyspnée pendant le repas, la toilette, l'habillage	2				
dyspnée au repos, respiration difficile en position assise ou allongée	1				
respiration très difficile, besoin d'assistance ventilatoire mécanique	0				
11-Orthopnée					
Absente	4				
quelques difficultés à s'endormir la nuit à cause de l'essoufflement, n'utilise habituellement pas plus de 2 coussins	3				
besoins de plus de 2 coussins pour dormir	2				
ne peut dormir qu'en position assise	1				
incapable de dormir	0				
12-Insuffisance respiratoire					
Absente	4				
ventilation non invasive intermittente	3				
ventilation non invasive continue pendant la nuit	2				
ventilation non invasive continue pendant la nuit et le jour	1				
ventilation mécanique invasive par intubation ou trachéotomie	0				
Score Total :		/48	/48	/48	/48

ANNEXE I

Norris Bulbaire : Cette échelle apprécie les altérations de la ventilation, de la toux, du comportement émotionnel et des incapacités de mastication, de déglutition et de parole.

Score Norris Bulbaire

Normal (=3); altéré (=2); minime (=1); absent (=0)				
1 Souffler				
2 Siffler ou embrasser				
3 Gonfler les joues				
4 Diduction mâchoires				
5 Claquer la langue				
6 Tirer la langue en avant				
7 Mettre la langue sur le côté				
8 Mettre la langue contre le palais				
9 Toux				
10 Hypersalivation				
11 Nasalisation				
12 Parole				
13 Déglutition				
Score Total :	/39	/39	/39	/39

Annexe II : Le questionnaire

Les questions apparaissant en orange ont été utilisées pour répondre à nos hypothèses.

QUESTIONNAIRE **L'atteinte bulbaire sévère de la Sclérose Latérale Amyotrophique**

I. Généralités :

1. Nom :

Prénom :

2. Date et lieu d'obtention de votre diplôme :

3. Nombres d'années de pratique orthophonique :

4. Quel est votre lieu de pratique actuel?

Salarié, Précisez (si vous le souhaitez): Libéral Mixte

5. Avez-vous été formé à la prise en charge de la SLA ? oui non

Si oui, quelle a été votre formation ?

à l'école d'orthophonie en stages en formation continue

autres, précisez (si vous le souhaitez):

6. Quels moyens avez-vous utilisés pour vous informer sur la maladie ?

Lecture d'ouvrages Articles Internet Associations Conférences

Rencontres avec patients et entourage travail d'équipe

Autres, précisez (si vous le souhaitez):

7. Combien de patients atteints de SLA avec une atteinte bulbaire avez-vous actuellement en prise en charge ou en file active?

(Les questions 8, 9 et 10 ne sont à remplir que par les orthophonistes exerçant en libéral)

8. Combien sont au stade sévère de cette atteinte bulbaire?

9. Pourriez-vous estimer le nombre de patients SLA avec une atteinte bulbaire que vous avez pris en charge dans votre carrière ?

10. Combien jusqu'au stade sévère de l'atteinte bulbaire?

non

ce n'est pas le rôle de l'orthophoniste

9. Comment cet accompagnement s'exprime-t-il dans votre prise en charge?

écoute conseils techniques sur les différentes fonctions

transmissions des informations

Autres, précisez (si vous le souhaitez):

III. Les axes de la prise en charge au stade de l'atteinte bulbaire sévère

1. L'articulation et la parole

1.1. Selon vous, le travail de l'articulation et de la parole occupe-t-il encore une place au stade sévère? oui non

Si oui, dans quels buts et de quelles manières?

Si non, pourquoi?

1.2 Quels sont les facteurs d'arrêt de ce travail d'articulation et de parole? (Numérotez les cases concernées par ordre d'importance, 1 étant le plus important)

fatigabilité du patient renvoi négatif des productions du patient pas d'intelligibilité

autres, précisez (si vous le souhaitez):

1.3. Quels sont les types d'exercices concrets que vous utilisez ou que vous pourriez imaginer utiliser pour travailler l'articulation et la parole à ce stade de la prise en charge ?

2. La communication augmentative et alternative

2.1 Avez-vous eu l'occasion d'évoquer l'utilisation d'un moyen de communication augmentatif ou alternatif?

oui non

Si oui dans quelles circonstances ?

Si non pourquoi ?

2.2 A quel moment ? (Numérotez les cases concernées par ordre de fréquence, 1 étant le plus fréquent)

- en début de prise en charge lorsque les difficultés de parole deviennent importantes
- lorsque le patient est inintelligible à la demande du patient
- à la demande de l'entourage autres, précisez (si vous le souhaitez) :

2.3. Quels types d'outils pouvez-vous être amené à proposer (Numérotez les cases concernées par ordre de fréquence, 1 étant le plus souvent proposé)?

NON TECHNOLOGIQUES	TECHNOLOGIQUES	TECHNOLOGIQUES
<input type="checkbox"/> Ecriture	Synthèses vocales/ appareils dédiés	Logiciels
<input type="checkbox"/> Alphabet	<input type="checkbox"/> Allora	<input type="checkbox"/> Eurovocs (Keyvit, Doc reader, Skippy)
<input type="checkbox"/> Tableau de communication	<input type="checkbox"/> Dialo	<input type="checkbox"/> Mindexpress
<input type="checkbox"/> Carnet de communication	<input type="checkbox"/> Echo	<input type="checkbox"/> Qualispeak Pro
<input type="checkbox"/> Epellation orale	<input type="checkbox"/> Lightwriter	<input type="checkbox"/> Le Phraseur
	<input type="checkbox"/> Pathfinder	<input type="checkbox"/> Donner la parole
	<input type="checkbox"/> Synthé 4 ou 5	<input type="checkbox"/> The Grid
	<input type="checkbox"/> Le blatphone	<input type="checkbox"/> Le blatcom
<input type="checkbox"/> Autres, précisez :	<input type="checkbox"/> Autres, précisez :	<input type="checkbox"/> Autres, précisez :

2.4. Parmi les outils « technologiques », quels sont ceux que vous connaissez (Numérotez les cases concernées, 1 étant celui que vous connaissez le mieux)?

Synthèses vocales / Appareils dédiés	Logiciels
<input type="checkbox"/> Allora	<input type="checkbox"/> Eurovocs (Keyvit, Doc Reader, Skippy)
<input type="checkbox"/> Dialo	<input type="checkbox"/> Mindexpress
<input type="checkbox"/> Echo	<input type="checkbox"/> Qualispeak Pro
<input type="checkbox"/> Lightwriter	<input type="checkbox"/> Le phraseur
<input type="checkbox"/> Pathfinder	<input type="checkbox"/> Donner la parole
<input type="checkbox"/> Synthé 4 ou 5	<input type="checkbox"/> The Grid
<input type="checkbox"/> Le blatphone	<input type="checkbox"/> Le blatcom

2.5. Quel doit être selon vous le rôle de l'entourage lors de la mise en place d'un moyen de communication augmentatif et alternatif ?**3. La déglutition****3.1. Quels sont les objectifs, au stade de l'atteinte sévère, de la prise en charge de la déglutition ?****3.2. De quelles manières s'organise votre prise en charge de la déglutition - si le patient mange exclusivement per os ?**

- si le patient continue à avoir une alimentation per os partielle avec une gastrostomie ?

- si le patient a une alimentation entérale exclusive ?

3.3. Quels types de manœuvres utilisez-vous ?

déglutition supra glottique manœuvre de Heimlich manœuvre de Mendelssohn

autres, précisez :

3.4 Quelles informations et quels conseils donnez-vous au patient sur la gastrostomie (mise en place, fonctionnement, suivi...)?

3.5. Quels sont les types d'exercices concrets que vous utilisez ou que vous pourriez imaginer utiliser pour travailler la déglutition au stade sévère de la prise en charge ?

3.6. Quels sont les facteurs d'arrêt du travail de la déglutition?

4. La relaxation – massages

4.1. Pensez-vous que les massages doivent être proposés au patient au stade sévère ?

oui non

Si oui, dans quels objectifs ?

détente confort lutte contre la spasticité

autres, précisez :

Si non, pour quelles raisons ?

ce n'est pas le rôle de l'orthophoniste

difficultés pour être à l'aise avec ce type d'approche

autres, précisez :

4.2. Quels sont les types d'exercices concrets que vous utilisez ou que vous pourriez imaginer utiliser pour travailler la relaxation au stade sévère de la prise en charge ?

5 La respiration

5.1. Quels sont les objectifs, à ce stade, de la prise en charge de la respiration ? (Numérotez les cases concernées par ordre d'importance, 1 étant le plus important)

- travail de la respiration abdominale relaxation
 entraînement de la toux volontaire
 Autres, précisez (si vous le souhaitez) :

5.2. Vous sentez-vous assez informé sur les différentes aides à la respiration proposées au patient ?

(Cochez les cases correspondantes)

	Suffisamment informé	Assez informé	Peu informé	Pas du tout informé
Assistance respiratoire par ventilation non invasive				
Assistance respiratoire avec trachéotomie				
Appareil d'aide au désencombrement (Cough Assist)				
Appareil de rééducation respiratoire (Alpha 200)				

5.3. Quelles conséquences la mise en place de ces types d'appareils peuvent-elles avoir sur le suivi orthophonique du patient ?

5.4. Quels sont les types d'exercices concrets que vous utilisez ou que vous pourriez imaginer utiliser pour travailler la respiration au stade sévère de la prise en charge ?

IV. Les particularités de la prise en charge au stade sévère de l'atteinte bulbaire

1. Sur quelle(s) axe(s) de la prise en charge vous sentez-vous le plus en difficulté ? (Numérotez de 1 à 5, 1 étant l'axe où vous vous sentez le plus en difficulté)

- communication déglutition phonation respiration
 relaxation

2. Pour quelles raisons vous sentez-vous en difficulté ? (Numérotez les cases concernées par ordre d'importance, 1 étant le facteur le plus important)

- manque de formation à votre disposition manque d'informations sur la maladie
- manque de temps pour se former manque de supports adaptés
- évolution rapide de la maladie sentiment d'être désarmé humainement
- évolution rapide du matériel augmentatif et alternatif
- autres, précisez (si vous le souhaitez):

3. Selon vous, quelles raisons conduiraient certains orthophonistes à refuser de poursuivre la prise en charge de patients SLA au stade sévère?

4. Vous sentez-vous plus impliqué émotionnellement dans ce type de prise en charge que dans d'autres?

- toujours souvent parfois jamais

En quoi cela retentit-il sur votre prise en charge ?

5. Y a-t-il eu des événements auxquels vous ne vous attendiez pas, qui vous ont surpris au cours de la prise en charge ?

V. Arrêt de la prise en charge

1. Pensez-vous que la prise en charge doit s'effectuer jusqu'en fin de vie ? oui
 non

Si oui pourquoi?

Si non pourquoi?

2. Dans le cas où la prise en charge s'arrête avant le décès du patient :

2.1. Qui décide en général d'arrêter la prise en charge ? (Numérotez les cases concernées par ordre de fréquence, 1 étant le plus fréquent)

- équipe pluridisciplinaire orthophoniste patient famille
 autres, précisez (si vous le souhaitez):

2.2. Comment se passe l'arrêt de la prise en charge ? (Numérotez les cases concernées par ordre de fréquence, 1 étant le plus fréquent)

- espacement progressif des séances fenêtres thérapeutiques arrêt soudain
 autres, précisez (si vous le souhaitez) :

2.3. Quelles raisons peuvent amener l'orthophoniste à arrêter la prise en charge ?

VI. Prise en charge multidisciplinaire

1. Les prises en charge effectuées s'inscrivent-elles dans un cadre pluridisciplinaire ?

toujours souvent parfois jamais

2. Avec quels professionnels êtes-vous en contact ? (Numérotez les cases concernées par ordre de fréquence, 1 étant le professionnel avec lequel vous êtes le plus fréquemment en contact)

kinésithérapeute neurologue orthophoniste du centre de référence

orthophoniste en libéral ergothérapeute diététicienne

pneumologue médecin traitant du patient assistante sociale

psychologue infirmières auxiliaire de vie

autres, précisez (si vous le souhaitez):

3. Dans le cas où vous avez des contacts avec ces professionnels :

3.1 Quels avantages en retirez-vous, en particulier au stade de l'atteinte sévère ?

(Numérotez les cases concernées par ordre d'importance, 1 étant le plus important) :

coordonner les interventions informer ajuster la prise en charge

s'adapter aux aides techniques

partager les difficultés rencontrées au cours de la prise en charge

autres, précisez (si vous le souhaitez) :

3.2 Quelles sont les difficultés éventuellement rencontrées ?

4. Etes-vous amené à donner des informations au patient sur les différentes associations qui pourraient l'aider? oui non

Si oui, de quelle(s) association(s) s'agit-il?

Annexe III : La présentation du questionnaire

Alice DUCRET et Delphine MAUSSION
Etudiantes en 4^{ème} année - Ecole d'orthophonie de Lyon
5 rue de la Vieille Eglise -74500 Lugrin
Alice : 0684310081. – Delphine : 0689849790

Lyon, le 18 juillet 2009

Madame, Monsieur,

Etudiantes en 3^{ème} année à l'école d'orthophonie de Lyon, nous avons décidé de réaliser un mémoire sur la prise en charge orthophonique des patients porteurs de **Sclérose Latérale Amyotrophique au stade sévère de l'atteinte bulbaire**.

Le **questionnaire** que nous vous proposons de remplir nous permettra de **recueillir vos expériences professionnelles** de manière concrète à ce stade de la pathologie et de comparer les différentes approches de prise en charge entre les orthophonistes des Centres SLA et les orthophonistes exerçant en libéral **dans le but d'élaborer un support de prise en charge** à destination d'orthophonistes en cabinet libéral.

Ce questionnaire sera traité de manière **anonyme**. Il est composé :

- de **questions fermées** : mettre une croix (X) ou un chiffre dans l'espace prévu : [4]

- de **questions ouvertes**.

Si vous souhaitez compléter ce questionnaire par informatique, nous vous conseillons de l'enregistrer sur votre ordinateur, de le remplir et de nous le renvoyer en pièce jointe.

Pour les orthophonistes des Centres SLA, vous pourrez répondre de façon générale par rapport aux patients rencontrés ou, pour les questions plus précises, par rapport aux cinq derniers patients rencontrés.

Vous pouvez nous répondre

- par **mail** : alicedelphine@hotmail.fr

- par **courrier** en renvoyant à l'adresse suivante : Alice DUCRET - 5 rue de la Vieille Eglise - 74500 Lugrin

- par **téléphone** au 0689849790 ou au 0684310081

Nous pouvons vous proposer un rendez-vous téléphonique. Le cas échéant, merci de nous indiquer par mail à quel moment vous souhaitez que nous vous appelions.

Nous avons bien conscience que ce questionnaire peut vous paraître long mais nous nous sommes efforcées de poser un maximum de questions fermées pour que vous puissiez remplir ce questionnaire le plus rapidement possible. Nous vous remercions d'avance pour vos réponses. Cordialement,

Alice Ducret et Delphine Maussion

LES CRITERES DE L'ATTEINTE BULBAIRE SEVERE DANS LA SLA DEFINIS POUR NOTRE MEMOIRE

Nous vous donnons **notre définition de l'atteinte bulbaire sévère** à travers les trois axes les plus touchés.

Ce stade est apprécié de manière subjective, l'important étant principalement la gêne quotidienne du patient. Compte tenu de l'hétérogénéité intra-individuelle des signes cliniques, nous considérons qu'un patient se trouve au stade sévère si **l'un des trois axes au moins** est atteint comme décrit ci-dessous :

1. Phonation, communication = Le patient devient difficilement intelligible et peut être aphone.
2. Déglutition = l'alimentation per os devient très difficile (risques importants de fausses routes, augmentation considérable du temps de repas...). La dénutrition est importante (perte de poids). La mise en place d'une nutrition entérale devient nécessaire (sonde naso-gastrique, gastrostomie).
3. Motricité bucco-linguo-faciale = très altérée (ex : mobilisation de la langue à peine perceptible, occlusion labiale impossible...)

TABLE DES ILLUSTRATIONS

1. Liste des Tableaux

<u>Tableau 1</u> : Trois principaux objectifs de l'intervention des orthophonistes exerçant en cabinet libéral.....	42
<u>Tableau 2</u> : Trois principaux objectifs de l'intervention des orthophonistes des centres	42
<u>Tableau 3</u> : Exercices concrets d'articulation/parole proposés par les orthophonistes libéraux.....	48
<u>Tableau 4</u> : Exercices concrets d'articulation/parole proposés par les orthophonistes des centres	48
<u>Tableau 5</u> : Exercices concrets de déglutition proposés par les orthophonistes libéraux.....	49
<u>Tableau 6</u> : Exercices concrets de déglutition proposés par les orthophonistes des centres	50
<u>Tableau 7</u> : Exercices concrets de respiration proposés par les orthophonistes libéraux.....	50
<u>Tableau 8</u> : Exercices concrets de respiration proposés par les orthophonistes des centres	51
<u>Tableau 9</u> : Exercices concrets de relaxation proposés par les orthophonistes libéraux	51
<u>Tableau 10</u> : Exercices concrets de relaxation proposés par les orthophonistes des centres	51
<u>Tableau 11</u> : Retentissement de l'implication émotionnelle induite par cette pathologie sur la prise en charge des orthophonistes libéraux.....	55
<u>Tableau 12</u> : Retentissement de l'implication émotionnelle induite par cette pathologie sur la prise en charge des orthophonistes des centres.....	55
<u>Tableau 13</u> : Raisons de refus de poursuite de la prise en charge selon les orthophonistes libéraux interrogés	56
<u>Tableau 14</u> : Raisons de refus de poursuite de la prise en charge selon les orthophonistes des centres interrogés	56

2. Liste des Figures

Figure 1: Système nerveux (Musclepedia, 2006)..... 10

Figure 2: Nombre d'années de pratique professionnelle des orthophonistes en cabinet libéral 30

Figure 3: Répartition des orthophonistes libéraux interrogés ayant suivi ou non une formation spécifique 31

Figure 4: Type de formations spécifiques effectuées concernant la SLA par les orthophonistes libéraux 31

Figure 5: Nombre de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère suivis par les orthophonistes libéraux interrogés..... 31

Figure 6: Nombre d'années de pratique professionnelle des orthophonistes en centre SLA... 32

Figure 7: Répartition des orthophonistes des centres SLA interrogés ayant suivi ou non une formation spécifique 32

Figure 8: Type de formations effectuées concernant la SLA par les orthophonistes des centres SLA..... 33

Figure 9: Classement des axes de prise en charge en fonction de leur ordre d'importance et du lieu de pratique..... 43

Figure 10: Comparaison des synthèses vocales connues par les orthophonistes des centres et les orthophonistes libéraux..... 45

Figure 11: Comparaison des logiciels connus entre les orthophonistes des centres et les orthophonistes libéraux 46

Figure 12: Pourcentages d'orthophonistes suffisamment/assez informés concernant les aides respiratoires..... 46

Figure 13:Prise en charge en libéral dans un cadre pluridisciplinaire..... 52

Figure 14: Prise en charge en centre SLA dans un cadre pluridisciplinaire..... 52

Figure 15: Comparaison des différents contacts professionnels entre les orthophonistes en libéral et les orthophonistes des centres SLA..... 53

TABLE DES ILLUSTRATIONS

Figure 16: Implication émotionnelle dans ce type de prise en charge pour les orthophonistes libéraux..... 54

Figure 17: Implication émotionnelle dans ce type de prise en charge pour les orthophonistes des centres 54

TABLE DES MATIERES

ORGANIGRAMMES	2
1. <i>Université Claude Bernard Lyon I</i>	2
1.1 <i>Secteur Santé :</i>	2
1.2 <i>Secteur Sciences et Technologies :</i>	2
2. <i>Institut Sciences et Techniques de Réadaptation FORMATION ORTHOPHONIE</i>	3
REMERCIEMENTS.....	4
SOMMAIRE.....	5
INTRODUCTION.....	7
PARTIE THEORIQUE.....	8
I. LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE (SLA).....	9
1. <i>Définition et Généralités.....</i>	9
1.1. <i>Physiologie et physiopathologie</i>	9
1.1.1. <i>Physiologie</i>	9
1.1.2. <i>Physiopathologie</i>	9
1.2. <i>Les formes Cliniques de la SLA</i>	10
1.2.1. <i>Les formes les plus évocatrices.....</i>	11
a. <i>Les formes spinales</i>	11
b. <i>La forme bulbaire</i>	11
c. <i>La forme mixte</i>	12
1.2.2. <i>Quelques formes inhabituelles.....</i>	12
1.3. <i>Description Clinique</i>	12
2. <i>Diagnostic</i>	13
3. <i>Epidémiologie</i>	13
3.1. <i>Incidence, Prévalence et Sexe Ratio</i>	13
3.2. <i>Age d'apparition et évolution.....</i>	14
4. <i>Les différents types de prises en charge.....</i>	14
4.1. <i>Prise en charge médicamenteuse.....</i>	14
4.1.1. <i>Le traitement étiologique.....</i>	14
4.1.2. <i>Les traitements symptomatiques.....</i>	14
4.2. <i>Prise en charge non médicamenteuse.....</i>	15
II. INTERVENTION ORTHOPHONIQUE DANS LE CADRE DE L' ATTEINTE BULBAIRE	15
1. <i>Le bilan orthophonique</i>	15
1.1. <i>Généralités</i>	15
1.2. <i>Bilan clinique.....</i>	15
2. <i>SLA bulbaire : une prise en charge orthophonique palliative</i>	16
2.1. <i>Objectifs de la prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire</i>	16
2.2. <i>Les soins palliatifs : définition</i>	16
2.3. <i>SLA et soins palliatifs.....</i>	17
2.4. <i>Le rôle de l'orthophoniste dans cette prise en charge palliative.....</i>	17
2.5. <i>Le vécu de l'orthophoniste dans ce type de prise en charge palliative</i>	18
3. <i>Les modalités de prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire</i>	18
3.1. <i>Les principes de prise en charge</i>	18
3.2. <i>La prise en charge de la parole, de la voix et de la communication</i>	19
3.2.1. <i>La prise en charge de la parole et de la voix</i>	19
3.2.2. <i>La prise en charge de la communication verbale et non verbale.....</i>	19
3.3. <i>La prise en charge de la déglutition</i>	20
3.3.1. <i>L'aspect informatif de la prise en charge de la déglutition</i>	20
3.3.2. <i>L'aspect technique de la prise en charge de la déglutition.....</i>	20
3.3.3. <i>L'aspect psychologique de la prise en charge de la déglutition</i>	21
3.3.4. <i>La gastrostomie.....</i>	21
3.4. <i>La prise en charge par la relaxation et les massages</i>	21
3.5. <i>La prise en charge de la respiration.....</i>	22
4. <i>Spécificités de la prise en charge selon les stades d'évolution.....</i>	22
4.1. <i>Atteinte modérée.....</i>	22
4.2. <i>Atteinte moyenne.....</i>	22
4.3. <i>Atteinte sévère</i>	23
5. <i>Les centres SLA.....</i>	23
6. <i>Intervention des orthophonistes des centres SLA et des orthophonistes en cabinet libéral.....</i>	24

TABLE DES MATIERES

PROBLEMATIQUE ET HYPOTHESES.....	25
I. CONTEXTE.....	26
II. PROBLEMATIQUE.....	27
III. HYPOTHESES.....	27
1. <i>Hypothèse générale.....</i>	27
2. <i>Hypothèses opérationnelles</i>	27
PARTIE EXPERIMENTALE	28
I. POPULATION.....	29
1. <i>Les deux échantillons choisis.....</i>	29
2. <i>Le critère d'inclusion.....</i>	29
3. <i>Mise en place de l'échantillon</i>	29
4. <i>Les réponses obtenues.....</i>	30
4.1. Les orthophonistes exerçant en libéral.....	30
4.2. Les orthophonistes exerçant en centre SLA.....	32
II. LA DEMARCHE EXPERIMENTALE.....	33
1. <i>Création du questionnaire.....</i>	33
2. <i>Les objectifs du questionnaire.....</i>	34
3. <i>Les thèmes abordés dans le questionnaire</i>	34
3.1. Les renseignements d'ordre général :.....	34
3.2. L'organisation de la prise en charge :.....	35
3.3. Les modalités de la prise en charge :.....	35
3.4. Les particularités de la prise en charge :.....	36
3.5. L'arrêt de la prise en charge :.....	36
3.6. La prise en charge multidisciplinaire :.....	36
3.7. Conclusion	36
4. <i>Les questions.....</i>	36
5. <i>L'utilisation du questionnaire</i>	37
III. LE PROTOCOLE.....	37
1. <i>Le pré-test</i>	37
2. <i>Analyse des résultats du pré-test.....</i>	38
3. <i>Test.....</i>	38
IV. COMPLEMENT D'EXPERIMENTATION : RENCONTRE AVEC UNE PATIENTE ATTEINTE DE SLA MIXTE AU STADE SEVERE	39
PRESENTATION DES RESULTATS.....	40
I. ANALYSE DES DONNEES	41
II. ORGANISATION DE LA PRISE EN CHARGE DE L'ATTEINTE BULBAIRE AU STADE SEVERE	41
1. <i>Les principaux objectifs de prise en charge en fonction du lieu d'intervention.....</i>	42
2. <i>Le classement des cinq axes de prise en charge en fonction de leur ordre d'importance</i>	42
3. <i>Organisation des séances (durée, nombre).....</i>	43
3.1. La durée des séances.....	43
3.2. Le nombre de séances	44
4. <i>Contact avec l'entourage du patient.....</i>	44
III. LES AXES DE LA PRISE EN CHARGE AU STADE SEVERE DE L'ATTEINTE BULBAIRE.....	44
1. <i>Les aides techniques : la communication alternative, les aides à la respiration et la gastrostomie</i>	45
1.1. La communication alternative.....	45
1.2. Les aides à la respiration.....	46
1.3. La gastrostomie.....	47
1.4. Comparaison des connaissances sur les aides techniques	47
2. <i>Les exercices concrets.....</i>	47
2.1. L'articulation et la parole.....	48
2.2. Déglutition	49
2.3. Respiration.....	50
2.4. Relaxation.....	51
IV. PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE.....	52
V. PARTICULARITES ET ARRET DE LA PRISE EN CHARGE.....	53
1. <i>Implication émotionnelle.....</i>	54
2. <i>Retentissement de l'implication émotionnelle.....</i>	55
3. <i>Raisons de refus de poursuite de la prise en charge au stade sévère</i>	55

TABLE DES MATIERES

VI.	OBSERVATION DE L'INTERVENTION D'UNE ORTHOPHONISTE EN CABINET LIBERAL ET D'UNE ORTHOPHONISTE EN CENTRE AUPRES D'UNE PATIENTE ATTEINTE DE SLA AU STADE SEVERE.....	57
1.	<i>Entretien avec Madame D.</i>	58
2.	<i>Entretien avec l'orthophoniste libérale.</i>	59
3.	<i>Entretien avec l'orthophoniste du centre.</i>	60
4.	<i>Conclusion</i>	60
	DISCUSSION DES RESULTATS	61
I.	INTERPRETATION DES RESULTATS EN LIEN AVEC LES HYPOTHESES	62
1.	<i>Hypothèse générale.</i>	62
2.	<i>Hypothèses opérationnelles</i>	63
2.1.	Hypothèse 1	63
2.2.	Hypothèse 2	65
2.3.	Hypothèse 3	68
2.4.	Hypothèse 4	69
II.	CRITIQUES DU PROTOCOLE	71
1.	<i>La population</i>	71
2.	<i>Le questionnaire.</i>	72
3.	<i>L'analyse des résultats.</i>	73
III.	APPORT DE NOTRE RECHERCHE.....	73
1.	<i>Apports personnels.</i>	73
2.	<i>Intérêt du sujet de recherche.</i>	74
3.	<i>Le guide.</i>	74
IV.	OUVERTURE.....	75
	CONCLUSION	76
	BIBLIOGRAPHIE	77
	GLOSSAIRE	81
	ANNEXES	84
	ANNEXE I : LE DIAGNOSTIC.....	85
1.	<i>Les critères d'El Escorial.</i>	85
	Objectifs (Pradat & Bruneteau, 2006) :.....	85
1.1.	Signes présents :.....	85
1.2.	Critères d'exclusion :	85
2.	<i>Les échelles fonctionnelles</i>	85
2.1.	Objectifs :.....	85
2.2.	Deux échelles fonctionnelles :	86
	ANNEXE II : LE QUESTIONNAIRE	89
	ANNEXE III : LA PRESENTATION DU QUESTIONNAIRE.....	97
	TABLE DES ILLUSTRATIONS	99
1.	<i>Liste des Tableaux.</i>	99
2.	<i>Liste des Figures</i>	100
	TABLE DES MATIERES	102

Alice DUCRET et Delphine MAUSSION

**ETAT DES LIEUX ET PERSPECTIVES DANS LA PRISE EN CHARGE DE
PATIENTS ATTEINTS DE SLA BULBAIRE AU STADE SEVERE**

Tome 1 : 104 Pages – Tome 2 : 58 Pages

Mémoire d'orthophonie -UCBL-ISTR- Lyon 2010

RESUME

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative responsable d'une dégénérescence des motoneurons. Cette dégénérescence provoque des symptômes divers impliquant ainsi l'intervention de nombreux professionnels médicaux et paramédicaux dont l'orthophoniste. La prise en charge orthophonique de cette pathologie est rendue particulière par l'évolution rapide et inexorable de la maladie impliquant alors une intervention palliative, ainsi qu'une constante adaptation du professionnel. De plus, il semble que les orthophonistes disposent de peu de matériel et d'articles traitant de la prise en charge de cette pathologie, et ce notamment au stade sévère. L'objectif de notre étude était de faire un état des lieux et une comparaison des prises en charge orthophoniques de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère entre les orthophonistes libéraux et les orthophonistes des centres SLA. Pour se faire, nous avons créé un questionnaire regroupant les différents aspects de la prise en charge de ces patients et nous l'avons envoyé à des orthophonistes ayant pris en charge au moins un patient jusqu'au stade sévère de la maladie. Ce questionnaire nous a permis de mettre en évidence la complémentarité des approches entre orthophonistes libéraux et orthophonistes des centres SLA à travers les différences et similitudes déterminées. Enfin, les réponses à ce questionnaire ainsi que nos connaissances théoriques et cliniques de cette pathologie nous ont permis d'élaborer un guide d'aide à la prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère pour tenter de répondre aux besoins des professionnels dans ce domaine.

MOTS-CLES

Sclérose Latérale Amyotrophique bulbaire – Stade sévère – Prise en charge orthophonique palliative – Guide pratique

MEMBRES DU JURY

- GENTIL Claire
 - GOYET Anne-Sophie
 - LANDREAU Isabelle
-

MAITRE DE MEMOIRE

Myriam CAPARROS

DATE DE SOUTENANCE

1 juillet 2010



MEMOIRE présenté pour l'obtention du
CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

Par

DUCRET Alice
MAUSSION Delphine

ETAT DES LIEUX ET PERSPECTIVES DANS LA
PRISE EN CHARGE DE PATIENTS ATTEINTS DE
SLA BULBAIRE AU STADE SEVERE

Tome 2 : Outil créé

Maître de Mémoire

CAPARROS Myriam

Membres du Jury

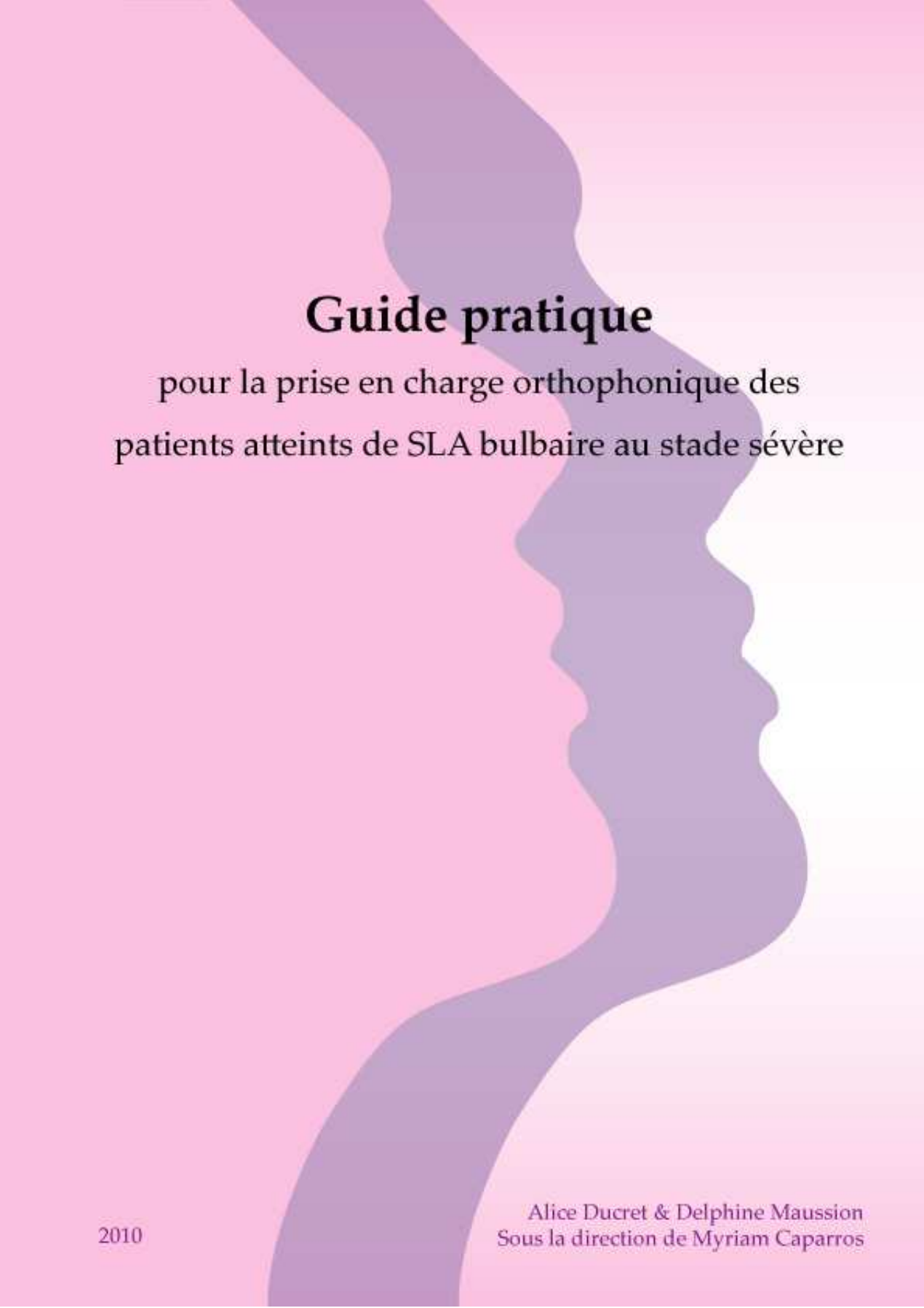
GENTIL Claire

GOYET Anne-Sophie

LANDREAU Isabelle

Date de Soutenance

1^{er} juillet 2010



Guide pratique

pour la prise en charge orthophonique des
patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère

2010

Alice Ducret & Delphine Maussion
Sous la direction de Myriam Caparros

TABLE DES MATIERES

AVANT PROPOS.....	3
LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE.....	4
LA SLA, QU'EST-CE QUE C'EST ?.....	4
L'ATTEINTE BULBAIRE	4
LE STADE SEVERE DE LA MALADIE	5
LA SLA : UNE PRISE EN CHARGE « PALLIATIVE ».....	6
QU'ENTENDONS-NOUS PAR PRISE EN CHARGE PALLIATIVE ?	6
LES PARTICULARITES DE CETTE PRISE EN CHARGE.....	6
ORGANISATION DE L'INTERVENTION ORTHOPHONIQUE	8
QUELS OBJECTIFS ?	8
AXES D'INTERVENTION	8
L'ORGANISATION DES SEANCES : OU, QUAND, COMBIEN ?	8
FAUT-IL ARRETER UNE PRISE EN CHARGE AU STADE SEVERE DE LA MALADIE?.....	9
L'ACCOMPAGNEMENT DE L'ENTOURAGE	10
LA PRISE EN CHARGE DE LA PAROLE ET DE LA VOIX	11
TRAVAILLER LA PAROLE ET LA VOIX AU STADE SEVERE ?	11
LES IDEES PRATIQUES	11
LA COMMUNICATION	14
LE VECU DE LA PERTE DE LA COMMUNICATION ORALE.....	14
QUAND PROPOSER UN MOYEN DE COMMUNICATION ALTERNATIF ET/OU AUGMENTATIF ?	14
QUELS OUTILS PROPOSER ?.....	15
LES OUTILS NON TECHNOLOGIQUES.....	16
LES OUTILS TECHNOLOGIQUES	20
LA COMMUNICATION NON-VERBALE.....	25
LA DEGLUTITION	28
QUELS OBJECTIFS ?	28
LES IDEES PRATIQUES	29
LA RELAXATION/MASSAGES	32
QUELS OBJECTIFS ?	32
LA RELAXATION	32
<i>Les idées pratiques</i>	32
LES MASSAGES.....	33
<i>Les idées pratiques</i>	34
LA RESPIRATION.....	35
QUELS OBJECTIFS ?	35
LES IDEES PRATIQUES	35
LES CENTRES SLA	37
LA CREATION DES CENTRES SLA.....	37
MISSION DES CENTRES SLA	37
LES DIFFERENTS INTERVENANTS	37

COLLABORATION ORTHOPHONISTE DES CENTRES SLA, ORTHOPHONISTE EN CABINET LIBERAL ...	38
LES FICHES PRATIQUES.....	39
FICHE 1 : UTILISATION DES CODES ALPHABETIQUES.....	40
FICHE 2 : LA GASTROSTOMIE.....	41
FICHE 3 : LES MANŒUVRES DE SECURITE ET AIDES A LA DEGLUTITION	43
FICHE 4 : EVOLUTION DES TEXTURES	44
FICHE 5 : L'ALIMENTATION PLAISIR ET STIMULATIONS GUSTATIVES	48
FICHE 6 : LES MASSAGES DU VISAGE.....	49
FICHE 7 : LES MASSAGES INTRA-BUCCAUX	51
FICHE 8 : LA VNI.....	52
FICHE 9 : APPAREIL RESPIRATOIRE ALPHA 200.....	53
FICHE 10 : COUGH ASSIST.....	54
LES PLUS	55
ASSOCIATIONS.....	55
BIBLIOGRAPHIE.....	55
GLOSSAIRE.....	57
SOURCES IMAGES	58

Avant propos

Ce guide pratique de prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère a été élaboré à la suite de notre mémoire intitulé : *Etat des lieux et perspectives dans la prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère.*

Ce guide s'adresse avant tout aux orthophonistes exerçant en cabinet libéral. Il a pour objectif de vous aider et de vous accompagner dans la prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire, notamment au stade sévère. La SLA nécessite une prise en charge particulière pour laquelle l'orthophoniste va devoir questionner son mode d'exercice habituel.

Il a été créé à partir d'un recueil de données effectué auprès d'orthophonistes ayant une expérience de ce type de prise en charge, travaillant au sein des centres SLA de France et en cabinet libéral. Ces données ont été complétées par une recherche bibliographique, exposée à la fin du guide.

Ce guide rassemble des informations sur l'organisation de la prise en charge, les principaux axes de prise en charge avec leurs objectifs, des idées pratiques, des informations sur les centres SLA et les principales particularités de la prise en charge qui nécessiteront une adaptation de la part des orthophonistes.

Il contient des fiches pratiques qui peuvent être imprimées et distribuées à l'entourage, des références d'ouvrages, de sites internet concernant les exercices et conseils évoqués dans les idées pratiques. Ces références sont données à titre indicatif et ne constituent donc pas une liste exhaustive.

La Sclérose Latérale Amyotrophique

La SLA, qu'est-ce que c'est ?

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une maladie neurologique qui se caractérise par une dégénérescence des motoneurones (cellules nerveuses qui commandent et contrôlent les muscles de la motricité). Egalement appelée maladie du motoneurone ou maladie de Charcot, elle appartient au groupe des affections dégénératives du système nerveux, comme la maladie d'Alzheimer et la maladie de Parkinson.

La SLA est une maladie d'évolution progressive qui aboutit au décès dans un délai moyen de 40 mois après l'apparition des premiers symptômes, les extrêmes allant de moins de 6 mois à plus de 15 ans. A ce jour, il n'est pas possible de prévoir la vitesse d'évolution de la maladie, cette dernière n'étant pas régulière et variable d'une personne à l'autre.

Il existe différentes atteintes dans la SLA, les plus communes étant l'atteinte spinale et l'atteinte bulbaire. L'orthophoniste intervient principalement dans le cas de l'atteinte bulbaire.

L'atteinte bulbaire

La forme bulbaire représente 19 à 35% des cas selon les études. Cette forme se caractérise par un tableau initial de paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée progressive.

Dans cette forme, l'atteinte des noyaux moteurs des nerfs crâniens est diffuse :

- atteinte de la XIIème paire crânienne (nerf grand hypoglosse), très précoce, entraînant des fasciculations* linguales, des troubles au niveau de la déglutition (mastication, propulsion) et au niveau de la parole (perte progressive de l'articulation de toutes les voyelles sauf le /a/ et des consonnes vélo-palatales et apicales)
- atteinte de la VIIème paire crânienne (nerf facial), très précoce, donnant une incontinence labiale, entraînant des difficultés au niveau articulaire (consonnes bilabiales et voyelles arrondies) et de la phase préparatoire buccale de la déglutition (bavages, stases)
- atteinte de la Xème paire crânienne (nerf vague) et de la IXème paire crânienne (nerf glosso-pharyngien), souvent plus tardive, provoquant une paralysie du voile (fausses routes nasales), une diminution du péristaltisme* pharyngé (dysphagie aux solides) et un défaut de fermeture des cordes vocales (fausses routes directes aux liquides et à la salive, timbre vocal altéré)

-
- atteinte de la XIème paire crânienne (nerf spinal) entraînant une paralysie des cordes vocales (dysphonie et bitonalité)
 - atteinte de la Vème paire crânienne (trijumeau), la plus tardive, donnant une paralysie des muscles masticateurs (bavages, déficit masticatoire)

Le stade sévère de la maladie

En fonction des signes présentés par le patient au cours de l'évolution de la maladie, on peut juger à quel stade de la maladie il se situe. L'appréciation s'établit de manière subjective, en tenant compte de la gêne quotidienne du patient et de l'observation de l'évolution des signes d'atteinte.

Il existe une hétérogénéité des signes cliniques mais on peut définir qu'au stade sévère, l'atteinte peut être majeure sur au moins l'un des ces trois axes :

- Phonation, communication = Le patient devient difficilement intelligible voire peut être aphone.
- Déglutition = L'alimentation per os devient très difficile (risques importants de fausses routes, augmentation considérable du temps de repas...). La dénutrition peut être importante (perte de poids). La mise en place d'une nutrition entérale, qui devient nécessaire (sonde nasogastrique, gastrostomie) est proposée au patient.
- Motricité bucco-linguo-faciale = Elle est très altérée (ex : mobilisation de la langue à peine perceptible, occlusion labiale impossible...)

La SLA : une prise en charge « palliative »

Qu'entendons-nous par prise en charge palliative ?

La SLA est une pathologie dégénérative qui n'offre, actuellement, aucune issue curative. Dans ce cadre, on peut parler de prise en charge palliative.

L'intervention médicale et paramédicale dans cette maladie vise à soulager le patient lorsque les fonctions motrices, respiratoires, alimentaires ou de communication se dégradent. Les professionnels, en dehors des traitements symptomatiques, n'agissent pas sur la maladie en elle-même mais accompagnent le patient dans les différentes étapes de la maladie pour soulager son quotidien et répondre à ses demandes face aux symptômes rencontrés.

Avec l'évolution de la maladie, plusieurs suppléances des fonctions vitales peuvent être prescrites au patient (Ventilation Non Invasive, gastrostomie, etc.). Ce sont ces suppléances qui marquent la période de fin de vie.

La prise en charge de cette pathologie lourde requiert une intervention pluridisciplinaire et une coordination optimale entre les différents intervenants. Cette coordination est très importante dans les prises en charge palliatives car si la maladie implique la famille et l'entourage, elle engage également tous les professionnels médicaux et paramédicaux qui s'investissent au quotidien au domicile du patient.

Les particularités de cette prise en charge

La prise en charge de patients atteints de SLA bulbaire, et plus particulièrement au stade sévère, peut être difficile à mettre en place et à suivre pour l'orthophoniste pour plusieurs raisons.

Cette pathologie implique une prise en charge «palliative» souvent jusqu'en fin de vie qui peut entraîner des difficultés sur le plan professionnel et personnel (implication et impact psychologique).

La SLA bulbaire est une pathologie évolutive pour laquelle nous devons constamment nous adapter et anticiper les pertes futures. Cette prise en charge suppose ainsi des connaissances sur les moyens augmentatifs et alternatifs qui pourront être proposés au patient au cours de l'évolution de la maladie, que ce soit pour la communication, la déglutition ou la respiration.

C'est une prise en charge pour laquelle nous ne cherchons pas à rééduquer mais notre objectif principal est la compensation autant que possible et l'adaptation dans la perspective d'améliorer le confort du patient et de son entourage jusqu'en fin de vie. L'orthophoniste envisage alors dès le début de la prise en charge qu'il n'y aura pas d'évolution positive de l'état du patient.

Organisation de l'intervention orthophonique

Quels objectifs ?

Les objectifs de la prise en charge au stade sévère vont être principalement de maintenir la communication quel que soit le moyen utilisé par le patient, d'assurer le suivi de la déglutition en fonction de l'évolution ainsi que de soutenir le patient et son entourage dans l'ultime étape de la maladie. Le confort du patient au quotidien sera au cœur de notre intervention.

Axes d'intervention

A ce stade, la prise en charge orthophonique peut s'articuler autour de cinq axes, à savoir la communication, la déglutition, la relaxation, la respiration et parfois la parole. Il est à noter que les axes de prise en charge seront à adapter en fonction des difficultés présentées par le patient et de ses demandes. Chaque axe ne sera donc pas nécessairement travaillé.

Lors de la prise en charge orthophonique, il est important de garder à l'esprit que l'ensemble des motoneurones est potentiellement atteint au cours de la maladie et que tout effort actif pour tenter de récupérer les fonctions touchées peut aggraver la condition des motoneurones encore actifs mais déjà atteints et accélèrent le rythme d'évolution.

On essaye donc de soulager l'effort anormal demandé aux motoneurones n'ayant pas encore dégénéré et pour cela, de réduire au maximum la rééducation active et préconiser l'utilisation de moyens de compensation (communication alternative, gastrostomie, etc.) avant que l'invalidité complète n'apparaisse.

L'organisation des séances : où, quand, combien ?

Le nombre, la durée et le lieu des séances va dépendre des difficultés présentées par le patient (fatigabilité, possibilités motrices, etc.) et de sa demande.

Au stade sévère de la maladie, les patients peuvent présenter des difficultés motrices telles qu'il nous est difficile d'envisager une prise en charge en cabinet. Elle s'effectue alors souvent plutôt à domicile, permettant par ailleurs une prise en charge plus « écologique » et des contacts avec l'entourage du patient plus réguliers.

Dans la littérature, le nombre de séances préconisées varie de 2 à 4 par semaine. En pratique, le nombre de séances est généralement de 2 par semaine.

La durée des séances s'établit principalement en fonction de la fatigabilité du patient et atteint 30 minutes voire 45 dans certains cas.

Il est important d'ajuster notre prise en charge en fonction des possibilités et des difficultés du patient. Proposer des séances plus courtes mais plus fréquentes dans la semaine peut être un moyen d'optimiser les séances en évitant une trop grande fatigabilité. Dans cette même optique, préférer des exercices brefs mais variés au cours d'une séance peut être envisagé afin de proposer un maximum de stimulations au patient tout en évitant la fatigue.

L'organisation de l'intervention orthophonique s'articule autour de différents axes. On vise à ce stade la qualité et le confort de vie du patient, ce qui nécessite une organisation adaptée entre ce que l'on peut lui proposer, ses difficultés et ses besoins. Il est important de considérer le patient individuellement mais également le patient et son entourage pour proposer une prise en charge optimale.

Faut-il arrêter une prise en charge au stade sévère de la maladie?

Prendre en charge des patients atteints de SLA bulbaire est encore possible et bénéfique au stade sévère de la maladie. Le travail orthophonique va pouvoir avoir un impact sur la communication, la relaxation et l'orthophoniste va avoir son rôle dans l'accompagnement du patient et de son entourage, lors de la mise en place de moyens de compensation.

Néanmoins, la volonté du patient est primordiale : souhaite-t-il arrêter ou continuer et pour quelles raisons ?

Poursuivre la prise en charge est nécessaire lorsque l'orthophoniste et le patient estiment cette prise en charge bénéfique que ce soit pour la qualité et le confort de vie du patient ou dans l'accompagnement auprès du patient et de son entourage.

Si l'orthophoniste se sent trop en difficultés moralement ou techniquement, il est important, si le patient le demande, de l'orienter vers un collègue.

L'accompagnement de l'entourage

Dans le cadre de la prise en charge des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère, nous sommes amenés à solliciter régulièrement l'entourage du patient, que ce soit la famille ou les aidants quotidiens.

Ces rencontres avec l'entourage sont primordiales compte tenu du fait que la prise en charge doit s'effectuer le plus écologiquement possible de manière à apporter confort et qualité de vie au patient et à son entourage. C'est la complémentarité entre thérapeute et entourage qui va déterminer les objectifs de l'intervention. En effet, l'orthophoniste ne pourra s'ajuster au plus près des difficultés du patient qu'en tenant compte du vécu quotidien de la maladie par l'entourage, à ce stade de la maladie.

L'entourage va ainsi agir principalement au niveau de l'adaptation de la communication et de la déglutition, à la fois dans les démarches administratives de mise en place des aides techniques et dans l'appropriation des compensations au quotidien.

Au niveau de la communication, l'investissement du nouveau mode de communication par le patient est souvent dépendant de l'implication de l'entourage. Il est important que l'entourage s'investisse dans ce projet dès le choix et la mise en place du moyen de communication. Il va encourager le patient à utiliser l'outil le plus possible en dehors des séances d'orthophonie afin d'automatiser son usage et de le rendre le plus autonome possible dans ses contacts. Le rôle de l'entourage va être également de sensibiliser la famille, les amis, l'ensemble des professionnels à l'utilisation de l'outil.

Accepter un nouveau mode de communication, faire le deuil de la communication orale sont des étapes difficiles qui nécessitent un soutien de l'entourage pour que les transitions se fassent au mieux.

Au niveau de la déglutition, il est nécessaire que l'entourage bénéficie de conseils et d'informations concernant le fonctionnement de la déglutition, afin de pouvoir adapter au mieux et en toute sécurité l'alimentation du patient. C'est notamment grâce à l'investissement de l'entourage que les repas pourront continuer à être des moments de plaisirs.

L'entourage, lors des différentes étapes de l'évolution de l'alimentation, peut contribuer au plaisir alimentaire en s'adaptant aux goûts et envies du patient lorsque l'alimentation per os est encore possible.

Les fiches pratiques que vous trouverez à la fin de ce guide peuvent être distribuées à l'entourage du patient pour compléter votre accompagnement de l'entourage.

La prise en charge de la parole et de la voix

Au stade sévère de la maladie, la parole est généralement inintelligible et le patient peut être aphone. Le rôle de l'orthophoniste est alors principalement d'aider le patient dans la mise en place d'un nouveau système de communication. En parallèle de la mise en place d'une communication alternative et/ou augmentative il peut être intéressant de poursuivre la prise en charge de la parole et de la voix.

Travailler la parole et la voix au stade sévère ?

Si l'on choisit de poursuivre le travail de la parole, c'est principalement pour rassurer le patient en lui montrant que l'on ne baisse pas les bras, pour préserver ce qui reste le plus longtemps possible avec une expression orale à minima (émotions, oui/non, prénoms de l'entourage, voix d'appel, quelques mots) mais surtout pour respecter le désir du patient. Le deuil de la communication orale est difficile à vivre et pour certains patients, la perte de la communication orale entraîne alors un abandon de toute perspective de communication. La poursuite du travail de la parole peut aider le patient à acquérir parallèlement un autre mode de communication.



Par ailleurs, il est possible de ne plus travailler la parole et la voix pour plusieurs raisons. Ce travail fatigant entretient la dégénérescence et décourage le patient en cas d'inintelligibilité pour des bénéfices moindres. Le travail de la communication alternative est alors à préférer.


Finalement, le choix est surtout adapté en fonction du patient, de ses attentes, de son vécu de la perte de la communication orale et de son entourage.

Les idées pratiques

Mouvements praxiques

- Praxies bucco faciales : les exercices ne sont font pas dans un but de musculation mais s'attachent à travailler en vue d'une meilleure précision et sont donc à coupler avec ceux de la déglutition et de la phonation. On pensera à travailler la motricité des muscles du haut du visage (muscles permettant les mimiques), la motricité des ailes du nez (optimisation de l'inspiration nasale) et motricité de la mandibule (ouverture buccale).

<p>Articulation</p>	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Répétition de phonèmes, de syllabes simples et complexes, de mots.</u> - <u>Alternance de voyelles pour l'ouverture de la bouche.</u> - <u>Syllabation</u> : la syllabation peut être utilisée pour plus de précision articuloire et pour permettre au patient de réaliser des reprises inspiratoires régulières. - <u>Prise de conscience articuloire dans la production des sons</u> : cette prise de conscience passe par la description précise des mouvements, des points d'appui et des modes articuloires*. - <u>Facilitations articuloires</u> : recherche de compensations manuelles (ex : aide à l'articulation de /p/ en appuyant les mains sur les joues pour augmenter la pression intra-buccale), recherche de compensations à partir des mouvements bucco-linguo-faciaux préservés (ex : recul de la langue qui compense la faiblesse du voile). - <u>Travail de la réalisation phonétique</u> : privilégier les exercices en opposition (orales/nasales, sourdes/sonores...).
<div style="text-align: center;">  <p>Références et ouvrages</p> </div>	<ul style="list-style-type: none"> - <i>Troubles de l'articulation n°2 – Exercices d'application pour la rééducation (Mot à Mot)</i> - <i>Pot pourri Parkinsonien (Fremont C., Sohet J. – Mot à Mot)</i> - <i>Rééduquer les dysarthries (Robertson S.J., Thomson F. - Mot à Mot)</i>
<p>Parole et voix</p>	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Projection vocale</u> : travail de la résonance faciale et thoracique et soutien dynamique pour projeter le son - <u>Syllabation</u> : permet d'adapter la phonation à la respiration en augmentant la fréquence des prises inspiratoires. - <u>Lecture de textes à haute voix</u> : en s'efforçant d'obtenir du patient une lecture par petits groupes de syllabes ou de mots articulés en s'attachant au souffle et en veillant à installer entre chaque émission un temps de relaxation suffisant - <u>Répétition de mots avec et sans attaque</u> - <u>Complétion de phrases induites</u>
<div style="text-align: center;">  <p>Exemples d'exercices et Ouvrages</p> </div>	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Projection vocale</u> : Compter à haute voix de 1 à 10 en «envoyant» chaque chiffre prononcé dans un panier imaginaire placé sur le sol - <u>Complétion de phrases induites</u> : <i>Supports verbaux en orthophonie 1 (Celerier, P. – Orthoédition)</i> - <u>PACE</u>

<p>Mise en situation écologique</p>	<p>- <u>Mise en scène</u></p> <p>- <u>Entretien de la prosodie</u> : les patients ont souvent une voix monotone qui participe aux difficultés de compréhension de l'interlocuteur.</p> <p>- <u>Mimiques pour soutenir la prosodie</u> : la maladie ne touche que très tardivement les muscles de la partie supérieure du visage et l'oculomotricité. On peut étayer la communication non verbale pour pallier les difficultés de parole.</p> <p>- <u>Parler avec des phrases courtes, porteuses de sens</u> : travail linguistique qui va permettre au patient de s'entraîner à raccourcir les phrases, à trouver des synonymes pour obtenir le mot le plus facile à prononcer (ex : « habit » pour vêtement...) et à supprimer les mots non informatifs pour optimiser l'intelligibilité et réduire la fatigue.</p>
<p></p> <p>Exemples d'exercices</p>	<p>- <u>PACE</u></p> <p>-<u>Entretien de la prosodie</u> : Faire deviner un sentiment à partir de l'intonation d'une voyelle</p>



La communication

Dans la SLA, l'atteinte de la parole et de la voix, se manifestant par une dysarthrie* et une dysphonie*, entraîne progressivement une perte de l'intelligibilité. Au stade sévère de la maladie, le patient est souvent inintelligible nécessitant alors la mise en place d'un moyen de communication alternatif et/ou augmentatif. Parallèlement, on peut travailler la communication non-verbale à travers les mimiques, les gestes, les onomatopées...

Le vécu de la perte de la communication orale

L'évolution progressive de la maladie induisant une inintelligibilité va peu à peu altérer la communication orale du patient. Cette perte est souvent l'une des plus redoutée par les patients au cours de la SLA. La perte de la parole peut, pour certains patients, constituer une perte d'autonomie considérable ainsi qu'une perte d'identité. C'est notamment grâce à l'implication de l'entourage, des professionnels et à l'aide des adaptations proposées, que le patient peut réinvestir un nouveau mode de communication.

Certains patients vont mettre en place spontanément des moyens de communication alternatifs en utilisant la communication par l'écrit (écriture, ordinateur, etc.) lorsque leurs capacités motrices le permettent. Lorsque ces moyens ont été investis par le patient, il faut les privilégier le plus longtemps possible. D'autres moyens seront proposés si le patient est demandeur d'une « voix » et si l'atteinte des membres supérieurs empêche la communication par l'écrit.

Pour d'autres, le deuil de la communication orale est plus difficile à vivre entraînant un abandon de toute perspective de communication. Nous intervenons alors pour aider le patient à retrouver le goût de la communication en continuant à travailler la communication verbale dans certains cas, la communication non-verbale et en proposant un nouveau moyen de communication.

Quand proposer un moyen de communication alternatif et/ou augmentatif ?

Le maintien de la communication le plus longtemps possible est l'un des principaux objectifs de la prise en charge auprès de ces patients. Dès le début de la prise en charge, le patient est informé de l'évolution de la maladie, notamment au niveau de la parole/communication, et des outils alternatifs et/ou augmentatifs qui pourront lui être proposés. Cette anticipation sera

cependant à adapter en fonction du choix du patient et sera abordée progressivement au vu des difficultés psychologiques et morales du patient. En parler assez tôt, lorsque l'intelligibilité commence à diminuer, peut permettre au patient de s'y préparer et de comprendre les enjeux d'une utilisation précoce de ce type de communication (essais des moyens techniques, temps d'adaptation, paramétrages, etc.).

Des discussions sur le sujet seront ouvertes régulièrement, pour pouvoir formuler la proposition du moyen de communication alternatif et/ou augmentatif la plus adaptée aux désirs et besoins du patient, dès lors que la phonation demande trop d'effort. L'information sur tous les moyens envisageables va ainsi constituer une partie importante de notre travail avant la perte complète de la parole. En proposant la communication alternative assez tôt, l'outil choisi peut ainsi accompagner progressivement la perte de la communication orale.

Certains signes sont à repérer comme les difficultés d'utilisation du téléphone, la fatigabilité du patient lors de la parole, etc. Si l'écriture devient difficile et si les difficultés motrices entraînent une impossibilité de mouvements du visage, la mise en place d'un moyen de communication alternatif et/ou augmentatif s'établira dans de meilleures conditions si le sujet a déjà été évoqué. Il peut être intéressant dans un premier temps de proposer au patient d'utiliser le moyen de communication alternatif qu'il aura choisi seulement lorsqu'il se sent fatigué ou à un moment précis de la journée, ceci dans un but de familiarisation avec ce nouveau moyen de communication et de permettre au patient de trouver un bénéfice à l'utilisation de ce moyen sans abandonner complètement la communication orale.

Quels outils proposer ?

La mise en place d'un outil de communication alternatif et/ou augmentatif est dépendant de nombreux paramètres :

- Les capacités d'attention et de concentration notamment lors de l'épellation d'un mot
- La fatigabilité
- Les capacités mnésiques
- Les capacités fonctionnelles des membres supérieurs
- Les capacités cognitives
- L'aisance du patient à utiliser un ordinateur et un clavier
- L'acceptation de l'utilisation d'une voix de synthèse
- Investissement de l'entourage
- Code OUI/NON fiable : indispensable pour les carnets et les tableaux de communication si le patient présente une atteinte des membres supérieurs

Ces paramètres sont à prendre en compte pour déterminer quel sera le moyen de communication le plus adapté aux capacités du patient.

La mise en place d'un nouvel outil de communication peut se faire en collaboration avec un ergothérapeute et/ou avec les intervenants des centres.

LES OUTILS NON TECHNOLOGIQUES

- Les BLOCS-NOTES :

Si le patient possède des capacités motrices suffisantes, l'écriture est encouragée. Le code écrit est en effet naturel et permet de tout exprimer. On peut ainsi utiliser des feuilles, des petites feuilles autocollantes, petits carnets, ardoises effaçables qui sont facilement transportables. On conseille au patient d'utiliser préférentiellement des cahiers avec une couverture rigide. Le crayon peut également être adapté en fonction des difficultés du patient. Il est préférable d'utiliser des crayons avec un gros manche et glissant facilement sur le papier (feutres, mines épaisses...). Si le patient a une atteinte des membres supérieurs, on peut équiper le crayon d'un manchon (ex : Combi-pack de manchons, Manchon Tri-go, Manchons Tri-pod, Manchons géants... -Hop Toys- ou au rayon plomberie des magasins de bricolage).



1

- Les CODES ALPHABETIQUES :

Ce système consiste à épeler oralement l'alphabet en notant les lettres validées par le patient. Il s'agit d'un outil facile et rapide à mettre en place pour l'orthophoniste et facile à utiliser pour le patient et son entourage. Il est possible de rajouter les chiffres, une case pour l'espace entre les mots ainsi qu'une case « erreur » si le patient souhaite revenir sur la dernière lettre. Pour que le patient puisse communiquer avec tout le monde, il est important que l'alphabet et son mode d'emploi soient disponibles à proximité du patient. Différents alphabets peuvent être proposés en fonction de la fatigabilité du patient et de son choix : l'alphabet linéaire, l'alphabet voyelles/consonnes, l'alphabet EJARIN... (**fiche pratique 1**).

Alphabet voyelles/consonnes

	1	A	O		
	2	E	U		
	3	I	Y		
1	B	G	L	Q	V
2	C	H	M	R	W
3	D	J	N	S	X
4	F	K	P	T	Z

Alphabet EJARIN

E	J	A	R	I	N	S	T	U	L	O	M	D	P	C	E	F	B	V
H	G	Q	Z	Y	X	K	W											

Pour organiser l'alphabet EJARIN en épellation, on peut utiliser l'organisation suivante qui va permettre une vitesse optimale d'utilisation.

1	E	J	R	S	O
2	A	I	T	M	E
3	N	U	D	F	G
4	L	P	B	Q	X
5	C	V	Z	K	
6	H	Y	W		

- Le TABLEAU DE COMMUNICATION :

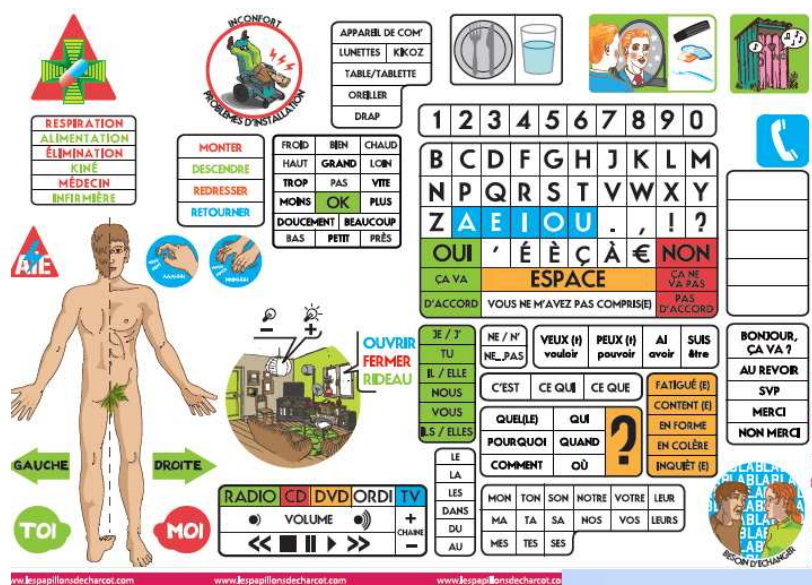
Il est créé à partir du code alphabétique, de messages écrits, de photographies, de pictogrammes, de symboles... Il est réalisé pour permettre au patient de communiquer (demandes, inconforts, code alphabétique, etc.). Ce support est personnalisé et va évoluer constamment pendant la période d'apprentissage. Le tableau de communication peut être proposé en complément d'un moyen de communication technologique (en cas de panne, d'impossibilité d'utiliser le moyen technologique...). Le tableau de communication peut être organisé en plusieurs rubriques : une zone « thèmes fréquents » désignée par des photographies, des pictogrammes, des mots ou des phrases représentant les sujets de conversations les plus fréquents (détente, confort...), une zone « clavier » avec l'alphabet utilisé par le patient et les chiffres, une zone avec des raccourcis et des pictogrammes (ex :

photographie du patient pour « je », un lit pour « dormir »...) et une zone avec des mots ou des phrases courtes (ex : SVP, je ne sais pas...).

Contrairement au carnet de communication, ce tableau est réalisé sur un seul support visible dans son intégralité par le patient.



Dans le cadre du projet Kikoz, de nombreux tableaux de communication ont été mis en place avec chiffres, lettres, mots, pictogrammes... Ces tableaux peuvent être téléchargés sur internet et personnalisés avant d'être imprimés.



<http://www.lespapillonsdecharcot.com/nous-soutenir/la-boutique/kikoz/>

• Le CARNET DE COMMUNICATION :

Il est conçu comme un répertoire d'informations représentées sous forme de pictogrammes, de photographies, de symboles. Il s'agit d'un « cahier de vie » qui permet au patient de s'exprimer à partir d'éléments de sa vie quotidienne. Ce carnet peut être personnalisé ou conçu à partir de logiciels. Différentes rubriques peuvent apparaître dans ce carnet comme la présentation du patient, de son entourage, des informations relatives au temps (calendrier, agenda, horloge..), les chiffres, les besoins et habitudes de vie, des informations relatives aux lieux, les émotions... Pour utiliser ce support, le patient doit avoir une motricité manuelle suffisante. Le carnet de communication va s'étayer au fur et à mesure de l'utilisation qu'en fait le patient. Présenter d'emblée un

carnet de communication très fourni risque d'entraîner des difficultés d'utilisation par le patient, perdu dans toutes ces informations et pour qui l'utilisation n'est pas encore automatique. Proposer un carnet moins fourni puis le remplir progressivement selon les besoins et les demandes du patient peut s'avérer plus adéquat. Ce moyen de communication peut notamment être utilisé si le patient n'utilise pas le langage écrit ou s'il présente des troubles cognitifs.



- **Les pictogrammes :**

- <http://alexis.vinceneux.free.fr/1niveau/carnet.htm>

- www.sclera.be

- www.picto.qc.ca

- www.cssmi.qc.ca

- <http://www.axelia.com/Pictogrammes.aspx>

- <http://www.imaginesymbols.com>

- **Cahier de communication standardisé :**

- Germe de Parole - Communication et relation avec le patient ne pouvant s'exprimer oralement (Masson)

- Logicom (distribué par les associations d'aphasiques)

- **Logiciel de création :**

- S.A.C.C.C. (Support à l'Apprentissage et à la Création de Carnets de Communication) www.sacc-lennox.com

- **Le CODE OUI/NON :**

Parfois, les mouvements classiques de la tête pour signifier OUI et NON sont encore reproductibles. Si ce n'est pas possible, il faut déterminer avec le patient le mouvement choisi pour signifier le OUI et le NON. Les mouvements des paupières, des sourcils, des pieds (ou orteils) et des doigts sont souvent sollicités. Ce code implique que l'interlocuteur du patient pose uniquement des questions fermées. Pour utiliser ce code dans les meilleures conditions, il faut veiller à ce que les codes pour le OUI et le NON soient les plus différenciés possibles. Enfin, il est important de disposer à proximité du patient une fiche explicative du code utilisé de manière à ce qu'il puisse communiquer avec des personnes novices.

Les moyens d'utilisation de ces outils de communication non technologiques :

Selon les capacités du patient, on pourra proposer différents moyens d'utiliser ces outils de communication.

- La désignation manuelle : ce moyen est utilisable si le patient possède une motricité des membres supérieurs suffisante.
- Le pointeur laser : ce moyen permet de pallier l'insuffisance motrice digitale avec une motricité manuelle suffisante (ex : le KIKOZ)
- Le pointage visuel/orientation du regard : ce moyen est utilisé si l'atteinte des membres supérieurs ne permet pas la désignation manuelle.
- La validation par l'interlocuteur : ce moyen consiste, pour l'interlocuteur, à proposer les différents items des tableaux, carnets... jusqu'à ce que le patient valide.

KIKOZ :



Le pointeur est composé :

- d'un module laser qui permet la projection d'un faisceau
- d'un boîtier de deux piles
- d'un buzzer indépendant, fonctionnant avec bouton pressoir (très faible pression), permettant d'alerter l'interlocuteur de l'envie ou du besoin de communiquer.




Le module laser est fixé au choix :

- sur une branche d'une monture de lunettes sans verres, et sans monture basse,
- sur un bandeau-tête,
- dans un cylindre de mousse pour une utilisation à la main.


LES OUTILS TECHNOLOGIQUES


- Les systèmes dédiés (les synthèses vocales)

Les synthèses vocales sont des appareils qui servent uniquement à la communication. Le message est tapé par le patient puis restitué vocalement par la synthèse.

<p>SYNTHE 5</p>  <p>4</p>	<p>DESCRIPTION : Clavier phonétique avec une capacité de mémoire de 84 messages, simple d'utilisation, il tient dans la poche, la voix est peu naturelle</p> <p>MODE D'ACCES : Clavier à la main</p> <p>REFERENCE : www.synthe-aria.com</p> <p>FABRICANT : ARIA</p>
<p>DIALO</p>  <p>6</p>	<p>DESCRIPTION : Comporte deux afficheurs permettant à l'utilisateur de vérifier sa production et à l'interlocuteur de lire, prédiction de mots, grâce à des abréviations ou codages personnalisables, rappel de phrases en mémoire, capacité mémoire 10 000 caractères.</p> <p>MODE D'ACCES : Clavier à la main ou contacteur en mode défilement visuel ou auditif</p> <p>REFERENCE : www.proteor.fr</p> <p>FABRICANT : PROTEOR</p>
<p>ALLORA</p>  <p>7</p>	<p>DESCRIPTION : Clavier tactile, écran LCD (2 lignes de 40 caractères), mode prédictif, messages mémorisables, deux voix (féminine et masculine), commande à distance: possibilité de contrôler divers appareils (par exemple, possibilité d'allumer ou éteindre le téléviseur...)</p> <p>MODE D'ACCES : Clavier à la main ou contacteur en mode défilement</p> <p>REFERENCE : www.jabbla.com</p> <p>FABRICANT : JABBLA</p>

- Les outils de communication embarqués

<p>MON ECHO</p>  <p>5</p>	<p>DESCRIPTION : Permet de construire rapidement des messages grâce à l'écran tactile (utilisation du clavier ou écriture), il est mobile et peut être placé dans la poche, pendu autour du cou, fixé au poignet, piloté par des contacteurs, affiché sur un écran de PC en très grand format. Il permet des communications téléphoniques de qualité. Les paramètres de la synthèse vocale peuvent être personnalisés : voix féminine ou masculin. La tonalité (plus grave, plus aigüe...) peut être modifiée.</p> <p>MODE D'ACCES : clavier physique, clavier virtuel ou mode reconnaissance d'écriture (l'utilisateur écrit directement les lettres sur l'écran tactile)</p>
---	--

	<p>REFERENCE : http://www.erocca.com/ FABRICANT: EROCCA</p>
<p>Le LEBLATCOM</p>  <p>4</p>	<p>DESCRIPTION: Ecran tactile équipé d'un logiciel de communication, permet de constituer des grilles interactives (structure en arborescence), le contenu des cases peut être des symboles, des images, des photos, des phrases, des lettres et des vidéos, l'ensemble sera lu par une synthèse vocale féminine ou masculine, possibilité d'importer des photos, il est composé d'un clavier virtuel avec prédiction de mots intégrés, il offre également la possibilité d'utiliser le clavier phonétique du Leblatphone, il est pourvu d'un appareil photo situé à l'arrière de l'appareil, il est équipé d'une Webcam et possède également la fonction téléphonie</p> <p>REFERENCE : www.leblatphone.com FABRICANT : LEBLAT SAS</p>

- Les outils informatiques

Les outils informatiques peuvent être des logiciels seuls ou associés à une synthèse vocale. Il existe de nombreux logiciels permettant d'aider le patient à communiquer.

Avant d'acquérir ces logiciels, on peut proposer au patient d'utiliser les logiciels comme Word et Excel par exemple. L'utilisation de ces logiciels permet ainsi au patient d'écrire son message qui pourra ensuite être lu par son interlocuteur. Ces outils ne permettent tout de même pas une communication optimale (prédiction de mots, messages préenregistrés, etc.).

<p>EUROVOCS SUITE</p>	<p>DESCRIPTION : Constitué de 3 logiciels : Keyvit (clavier virtuel), Skippy (prédiction de mots), Docreader (synthèse vocale) REFERENCE : www.jabbla.com FABRICANT : JABBLA</p>
<p>QUALISPEAK PRO</p>  <p>4</p>	<p>DESCRIPTION : Interface comprenant : des messages préenregistrés classés comme sous Windows en fichiers de catégories et sous-catégories et une plage libre (communication écrite avec retour vocal). Compatible avec tous les moteurs. REFERENCE : www.qualilife.com FABRICANT : QUALILIFE</p>
<p>PCA (Plateforme de Communication)</p>	<p>DESCRIPTION : Logiciel d'aide à la communication, La PCA propose deux types de communication : La</p>

<p>Alternative)</p>  <p>Interface verbale</p>  <p>Interface non verbale</p>	<p>communication verbale, c'est-à-dire par écrit et la communication non-verbale à base d'icônes</p> <p>Trois modalités d'accessibilité sont proposées selon la motricité de l'utilisateur : le mode clavier, le mode souris (utilisable avec tout émulateur de souris) et le mode défilement.</p> <p>REFERENCE : http://www.aegys.fr/AegysWeb/fr/accueil.html</p> <p>FABRICANT : AEGYS</p>
<p>BALABOLKA</p>	<p>DESCRIPTION: convertisseur de textes en parole</p> <p>REFERENCE : http://www.cross-plus-a.com/balabolka.fr.htm</p>
<p>ETRILOQUIST</p>	<p>DESCRIPTION : logiciel permettant la restitution, par une voix de synthèse, des messages tapés dans une zone de conversation, de récupérer des messages préenregistrés et classés par thème ou enregistrer avec sa propre voix.</p> <p>REFERENCE : www.etriloquist.com</p>
<p>The GRID</p> 	<p>DESCRIPTION : Logiciel de communication intégré, permet l'écriture et le langage par sélection de symboles, images, photos, texte, etc.</p> <p>REFERENCE : http://www.suppleance.fr/</p>
<p>DONNER LA PAROLE</p> 	<p>DESCRIPTION : Logiciel qui permet de saisir des mots et des phrases facilement et de les restituer en sons,</p> <p>fonctionnalités principales: un ensemble de claviers virtuels, un ensemble de dictionnaires pour pouvoir sélectionner rapidement des mots (prédiction de mots), un gestionnaire de phrases courantes et un synthétiseur de voix, qui prononcera les phrases ou les mots saisis. Le logiciel est gratuit.</p> <p>REFERENCE : http://donnerlaparole.sourceforge.net/</p>
<p>CHEWING WORD</p>	<p>DESCRIPTION : Interface basée sur la production lettre à lettre avec une application récente agréementée de pictogramme. Le logiciel est gratuit</p> <p>REFERENCE : http://chewingword.wikidot.com/</p>

- **Accès Adaptés**

Dans les cas où le patient présente des difficultés de motricité au niveau des membres supérieurs rendant difficile l'utilisation ordinaire de l'ordinateur, plusieurs outils pourront être proposés.

Mode défilement: le patient clique avec la souris, par contact ou par clignement de paupière

Souris adaptée comme le trackball ou le joystick



www.tashinc.com

Souris virtuelle



Clavicom (souris et clavier virtuel gratuit)

<http://code.google.com/p/clavicom/>

Avec le toucher : par déplacement du doigt sur une plage tactile pour pointer avec le doigt ou un stylet

Avec la tête : le patient pointe avec sa tête avec des outils comme tracker pro, track in, Head mouse, Smart NAV 4



www.mousevision.com

www.suppleance.fr/index.html

Avec le regard : le patient pointe avec le regard avec des outils comme Quick Glance 3, My tobii, Visuoboard



www.metrovision.fr/index-fr.html


www.proteor.com

La communication non-verbale

La SLA ne touchant que très tardivement les muscles de la partie supérieure du visage et l'oculomotricité, les mimiques vont être utilisées pour pallier l'inintelligibilité du patient. Certains gestes pourront également accompagner la parole si la motricité des membres supérieurs le permet. On cherche ainsi le plus tôt possible à travailler cette communication non-verbale pour rendre le visage et les gestes les plus expressifs possibles et porteurs de communication.

Les massages faciaux peuvent détendre les muscles faciaux et favorisent l'utilisation des mimiques dans la communication (cf: la partie relaxation/massage).

Les mimiques peuvent également être travaillées sur imitation ou sur consignes précises comme « levez les sourcils comme si vous étiez étonnés », « mimez la peur »... On peut également utiliser un support visuel, auditif, olfactif (images, lecture d'un texte...).

Mouvements praxiques	- Mobilisation passive : à ce stade, la motricité bucco-linguo-faciale est restreinte, on peut ainsi mobiliser les muscles faciaux et intra-buccaux à travers des massages (voir la partie : La relaxation/massage).
 Exemples d'exercices	<u>Motricité du haut du visage:</u> - lever un ou les sourcils - froncer un sourcil puis l'autre alternativement puis les deux <u>Motricité des ailes du nez :</u> - plisser le nez en relevant les narines (mimique de dégoût) - inspirer fortement en comprimant l'autre narine à l'aide du doigt

Le travail de la communication non-verbale peut être entrepris dès le début de la maladie grâce à des tâches de type PACE. La PACE est un outil de communication utilisée principalement pour la rééducation des patients aphasiques. Il s'agit de faire deviner une image à son interlocuteur à l'aide de différents moyens de communication (gestes, mimiques, dessins, mots...).

Pour les patients atteints de SLA, ce travail peut aider le patient à prendre conscience de l'importance de la communication non-verbale avec les gestes, les mimiques et les onomatopées mais également d'effectuer un travail

linguistique basé sur le choix de mots facilement prononçables et sur la réduction de la longueur des phrases. L'objectif est de rendre cette communication la plus fonctionnelle possible, le plus longtemps possible. Dans le cas où la SLA n'entraîne pas de déficit cognitif, il est recommandé d'utiliser des images relativement complexes toujours avec un objectif écologique (ex : images représentant des scènes de la vie quotidienne ou des émotions).



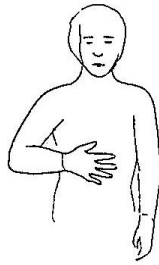
- Les émotions WEBER
- Les émotions COLOR CARDS
- Sentiments COLOR CARDS
- Séquences en 6 et 8 étapes pour adultes (Mot à Mot)
- Clic Clac – La maison (Mot à Mot)
- Mimons ensemble
- *L'esprit des autres* (Monfort, M., Monfort-Juarez I., Entha Ediciones)

Au niveau gestuel, au-delà des gestes naturels utilisés pour soutenir le discours (notamment la désignation), on peut proposer un code gestuel pour communiquer, comme pour les malentendants. Il apparaît difficile de proposer un apprentissage de la LSF ou du français signé qui peut s'avérer long et fastidieux face aux déficits moteurs et à l'évolution rapide de la maladie. On peut cependant proposer des gestes représentatifs de la vie quotidienne, facilement utilisables par le patient et reconnaissables par l'entourage en cas de besoin. Ces gestes peuvent être inventés ou tirés de méthodes préexistantes.

Il est important de garder à l'esprit que l'utilisation des gestes pourra se faire tant que le patient conserve une mobilité des membres supérieurs, évolution souvent prévisible et inévitable.

- **Coghamo (COdes Gestuels pour HAndicaps MOteurs):** langage gestuel qui a tiré ses racines du français signé, ainsi que des gestes de la vie courante. Il s'agit d'un langage simplifié au point de vue moteur car principalement destiné aux personnes avec un handicap moteur. Le Coghamo est un langage gestuel S.O.S. possédant un vocabulaire réduit de 107 gestes polysémiques permettant d'exprimer les besoins essentiels. <http://www.coghamo.be/>

CONTENT - HEUREUX



Description

Mimique joyeuse

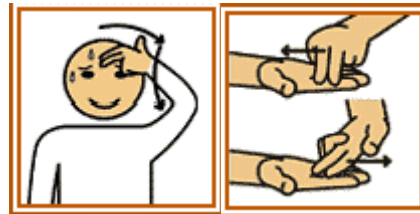
Main dominante

Main ouverte sur le ventre, Mouvement de haut en bas

Autre main

Attention

Ne pas confondre avec BON ou MAL



Coghamo

Les mains animées

- **Les mains animées :** Ce logiciel (PC et Mac) disponible également sur support papier édité par cscoe permet de se familiariser avec le langage gestuel avec des mots-pictos. www.cscoe.com
- **Makaton :** Il s'agit d'un ensemble de pictogrammes associant les gestes.

Association Avenir Dysphasie Makaton 15ter impasse des chantiers
93400 St Ouen tél: 01 49 45 18 47 fax: 01 34 65 92 50

La déglutition



Quels objectifs ?

Les objectifs de la prise en charge de la déglutition vont être constamment à adapter en fonction du niveau d'atteinte et de l'évolution de la maladie.

Le patient va progressivement évoluer d'une alimentation normale à une alimentation adaptée aux déficits présentés au stade sévère de la maladie.

Il est très important d'observer un repas du patient à son domicile de manière à prendre en considération toutes les composantes mises en place quotidiennement, notamment au niveau de l'installation. L'observation d'un temps de repas va être l'occasion pour l'orthophoniste d'en évaluer la durée, de repérer une éventuelle fatigabilité, d'échanger avec l'entourage, etc. Il s'agit d'une situation écologique permettant à l'orthophoniste d'ajuster sa prise en charge, de donner des conseils et des informations adaptés à la situation observée.

Les objectifs vont donc s'ajuster :

- maintenir une alimentation orale autant que possible
- prévenir les fausses routes en adaptant les textures et en proposant des postures de sécurité
- informer sur la gastrostomie
- surveillance (perte de poids, dénutrition...)
- proposer, suite à la mise en place d'une gastrostomie, des adaptations en vue de maintenir une alimentation plaisir tant que possible
- travailler sur la déglutition salivaire
- proposer des stimulations gustatives lorsque l'alimentation orale n'est plus possible.

Les idées pratiques

Motricité Bucco-faciale	<ul style="list-style-type: none">- <u>Praxies bucco-faciales</u> : ne pas travailler dans le sens de la musculation mais plutôt pour une plus grande précision et efficacité des mouvements de déglutition.- <u>Mobilisation linguale</u> : favoriser les mouvements pour décoller les aliments collés au palais ou dans les joues.- <u>Recul de la langue</u>- <u>Prise de conscience des muscles masticateurs</u>
--------------------------------	---

Travail au niveau de la déglutition	<ul style="list-style-type: none">- <u>Explication du mécanisme de déglutition</u> : à l'aide de schémas expliquer les différents temps de la déglutition (buccal, pharyngien et oesophagien) et les « verrous » de sécurité existants (bascule de l'épiglotte, ascension du larynx, fermeture des cordes vocales) afin que le patient comprenne mieux par la suite à quel niveau nous pouvons agir.- <u>Conseils pour les soins de bouche</u> : Si la sphère orale n'est plus sollicitée, les patients se plaignent parfois de sécheresse buccale et des mycoses dues à l'augmentation de l'acidité salivaire peuvent apparaître.- <u>Prévention des fausses routes</u> : il est important d'expliquer ce que sont les fausses routes et comment les identifier (voix « mouillée », toux, etc.). Proposer des adaptations (fiche pratique) et des postures et sensibiliser le patient et l'entourage aux risques.- <u>Remplacer la déglutition automatique par une déglutition volontaire</u> : Les temps pharyngien et œsophagien de la déglutition ne peuvent être contrôlés. En revanche, on peut agir sur le temps buccal, temps de préparation du bolus alimentaire avant déglutition. Il est important de conscientiser ce qui se passe lors de la déglutition afin que le patient contrôle au mieux le bolus.- <u>Travail sur la toux</u>- <u>Manœuvres de déglutition</u> : Utilisées pour aider la déglutition mais aussi dans un but de sécurité (éviter les fausses routes)- <u>Travail sur la déglutition des liquides</u> : les patients présentent rapidement des fausses routes aux liquides puisque ces derniers sont plus difficilement contrôlables
--	--

	<p>une fois mis en bouche que les solides.</p> <p>Il est donc important de repérer les fausses routes afin de mettre en place des adaptations.</p> <p>- <u>Double déglutition</u> : On demande au patient de déglutir en deux fois, ce qui permet d'évacuer les aliments encore présents dans la bouche ou dans les vallécules afin d'éviter des stases alimentaires.</p> <p>- <u>Travail de déglutition salivaire</u> : A ce stade de la maladie, le patient peut présenter une hypo ou une hypersialorrhée*. Dans les formes bulbaires, l'hyper sialorrhée est fréquente.</p>
<div data-bbox="293 712 483 898" data-label="Image"> </div> <p data-bbox="240 904 536 972">Fiches pratiques/ Exemples / Site internet</p>	<p>- <u>Explication sur la gastrostomie</u>: fiche pratique 2</p> <p>- <u>Conseils pour les soins de bouche</u> : bains de bouche quotidiens bicarbonés, possibilités d'utiliser des brumisateurs ou des sprays lubrifiants pour la sécheresse buccale</p> <p>- <u>Manœuvres de déglutition</u> : fiche pratique 3, stimulation avec plusieurs doigts sous le menton, pression à la base des piliers</p> <p>- <u>Travail de déglutition salivaire</u> :</p> <p><u>Hyposialorrhée</u> : si l'assèchement est trop important, on peut proposer au patient de mordre dans un citron ou de boire du jus de citron pur. Attention, on n'utilise pas de citron si le patient souffre de plaies buccales, fréquentes, notamment par morsures des joues.</p> <p><u>Hypersialorrhée</u> : traitement médicamenteux (Anafranil, Scopoderm, ou collyre), appareil d'aspiration salivaire, injection de toxines dans les glandes salivaires.</p> <p>http://www.sla-pratique.fr (fiches récapitulatives, conseils notamment concernant la déglutition)</p>

<p>Alimentation</p>	<p>- <u>Guidance familiale</u>: en donnant à l'entourage du patient, différents conseils sur la déglutition, sur les difficultés présentées, sur les textures, les postures, les manœuvres...</p> <p>- <u>Conseils sur les adaptations, recettes</u> : Expliquer le mécanisme de déglutition va permettre d'expliquer la nécessité pour les patients d'adapter leur alimentation. il peut être intéressant de proposer des recettes précises au</p>
----------------------------	---

	<p>patient et à l'entourage pour adapter l'alimentation.</p> <ul style="list-style-type: none"> - <u>Choix des aliments en privilégiant le plaisir</u> - <u>Répartition des collations selon les moments de la journée</u>
<div data-bbox="295 369 486 548" data-label="Image"> </div> <p data-bbox="284 560 494 627">Fiches pratiques/ Ouvrages</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Adaptations textures : fiche pratique 4 - <u>Choix des aliments en privilégiant le plaisir</u> : fiches pratiques 4 et 5 - <i>Les plaisirs de la table retrouvés</i>_(Dupuy M-C - Mot à Mot) - <i>Saveurs partagées, la gastrostomie adaptée aux troubles de la déglutition, 80 recettes hachées et mixées</i> (P. Sidobre, C. Chevallier, G. Soriano - SOLAL) à paraître - <i>La bible des smoothies</i> (Louise Rivard – Broché) - <i>Tutti smoothies</i> (Thierry Roussillon – First) - <i>Mousses</i> (Jean-Claude Fascina, J. Bouvier – Mastrad) - <i>Espumas, mousses et smoothies</i> (Anne-Cécile Fichaux, Jérôme Odouard – Delta 2000) - <i>Une cuillerée de purée pour...</i> (Blandine Averill - Editions SAEP)

La relaxation/massages



Le travail de relaxation peut être envisagé dès le début de la prise en charge. Au stade sévère de la maladie, cet axe de prise en charge va être développé. On proposera ainsi différentes méthodes de relaxation ainsi que des massages.

Quels objectifs ?


Dans de type de prise en charge « palliative », la relaxation et les massages apportent de nombreux bienfaits au patient, soulageant les tensions et certains symptômes désagréables, amenant bien-être et détente et revalorisant son image corporelle. La relaxation et les massages permettent également de lutter contre la spasticité, contraction réflexe entraînée par la maladie, qui peut entraver la réalisation du mouvement. Ces deux moyens permettent également d'effectuer un travail proprioceptif intéressant puisqu'il va permettre aux patients de ressentir davantage leurs mouvements et leurs muscles. Enfin, ils permettent également une communication sensitive entre le patient et son thérapeute.

LA RELAXATION

La relaxation va permettre au patient de détendre non seulement son corps mais également son esprit. Si le patient le souhaite, il est conseillé d'accompagner la relaxation d'une musique douce. Enfin, il est important de veiller à ce que la salle soit bien chauffée pour que le patient soit complètement à l'aise pendant la séance.

Les idées pratiques

Techniques de relaxation	<ul style="list-style-type: none">- <u>Relaxation yeux ouverts</u> : il s'agit d'un exercice de courte durée durant lequel le patient adopte une respiration faite de soupirs entrecoupés de pauses plus ou moins longues. L'obligation de garder les yeux ouverts peut être plus agréable à certains patients qui se sentent anxieux lorsqu'ils ferment les yeux.- <u>Sophrologie</u> : il s'agit de suggestions concernant les sensations corporelles, les vécus imaginaires. Cette technique utilise les images mentales pour amener la
---------------------------------	---

	<p>détente.</p> <ul style="list-style-type: none"> - <u>Training autogène de Schultz</u> : cette méthode se pratique en position allongée, les yeux fermés et comporte plusieurs stades. Chaque stade est caractérisé par une suggestion. Dans la phase préparatoire, le patient doit ainsi se concentrer sur la formule : « je suis tout à fait calme ». Au premier stade, le patient doit focaliser son attention sur la formule : « mon bras droit est pesant » et au deuxième stade sur : « mon bras droit est chaud »... La durée de chaque séance peut varier entre 5 et 30 minutes. - <u>Relaxation assise par imagerie mentale</u> - <u>Le voyage dans le corps et la détente de Le Huche</u> : en évitant les crispations - <u>Méthode Feldenkrais</u> : méthode destinée à prendre conscience de son corps de manière à retrouver le mouvement qui n'entraîne ni douleur, ni tension dans sa réalisation - <u>Méthode Alexander</u> : rééducation posturale ou rééducation psychomotrice
 <p>Ouvrage</p>	<ul style="list-style-type: none"> - <i>La voix, Thérapeutique des troubles vocaux, tome 4, (Le Huche, F. & Allali, A. – Masson)</i>

LES MASSAGES


Plusieurs points sont à garder en mémoire lors de la réalisation des massages :

- insister sur la décontraction bucco-pharyngo-laryngée
- associer les massages à une guidance respiratoire

Les massages peuvent être pratiqués en position allongée ou assise. Si le patient est assis, la tête doit prendre appui contre le dossier du fauteuil ou contre votre thorax.

Les idées pratiques

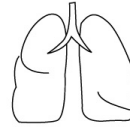
Tous les exemples cités ci-dessous peuvent être adaptés en gardant bien à l'esprit qu'il ne faut pas trop insister sur une même zone.

<p>Massages</p>	<ul style="list-style-type: none">- <u>Massage thorax, épaules, mains</u>- <u>Les massages du peaucier du cou</u> : Le massage peut partir du bas du menton jusqu'à la partie antérieure de l'épaule et au-dessus de la clavicule.- <u>Massages du visage</u> : fiche pratique 6- <u>Massages intra-buccaux</u> : effectuer avec des brosses de massages, vibrateurs, glaçons, gants en latex... fiche pratique 7- <u>Effleurement de la peau du bout des doigts</u>- <u>Lissages</u> : mouvements plus appuyés que l'effleurement
 <p>Matériels/ Ouvrage</p>	<ul style="list-style-type: none">- Kit de massage corporel (Hop Toys)- Les trois brosses buccales (Hop Toys)- Coffret de massage Five- vibe (Hop Toys)- Coffret Z-Vibe (Hop Toys)- <i>Les fonctions de la face, évaluation et rééducation</i> (Coutre,G., Eyoum,I. & Martin,F – Orthoédition)

Quels que soient les moyens de relaxation envisagés, il est important de se former à ce type de pratique pour agir efficacement auprès des patients en leur apportant un maximum de confort et en travaillant dans la détente.

Dans le cadre de la SLA, on peut également agir sur la relaxation en utilisant une approche différente par la thérapie manuelle (ex : Ostéovox).


La respiration




Quels objectifs ?

Un travail au niveau de la respiration peut être entrepris dans le cadre de la prise en charge orthophonique, et ce dans un but de relaxation notamment par un travail concernant la respiration abdominale. La respiration peut également être travaillée dans le cadre d'un entraînement à la toux volontaire, importante en cas d'encombrement et dans le cadre d'un travail de coordination pneumo-phonique.

Les idées pratiques

Travail respiratoire	<ul style="list-style-type: none">- <u>Inspiration et expiration contrôlée</u>- <u>Inspiration nasale/expiration buccale et inverse</u>- <u>Respiration abdominale</u>- <u>Exercices sur la longueur, l'amplitude de la respiration</u>- <u>Prise de conscience des mouvements d'inspiration et d'expiration</u>
Contrôle du souffle	<ul style="list-style-type: none">- <u>Souffle bougie, paille, flûte</u>- <u>Coordination parole/souffle</u>: le temps phonatoire est souvent réduit par des difficultés respiratoires. Il est nécessaire de travailler avec le patient sur les reprises inspiratoires au cours de la phonation pour une meilleure coordination et donc intelligibilité.
 Matériels/ Exercices	<ul style="list-style-type: none">- <u>Coordination parole/souffle</u>: exercices à partir d'un texte plus ou moins long en imposant des respirations au cours de chaque phrase (support fables, poèmes, pièces de théâtre, etc.)- <u>Contrôle du souffle</u> :- Pailles sifflets (Hop toys)- Flip flap ball (Hop toys)

Appareillages	<p>- <u>Travail avec appareil de rééducation respiratoire : Alpha 200</u></p> <p>- <u>Reconnaître les phases d'inspiration et expiration avec VNI, pour travailler la coordination pneumo-phonique</u></p>
 <p>Site internet/ Fiches pratiques</p>	<p><u>Fiches sur les appareillages (fiches pratiques 8, 9, 10)</u></p> <p>http://www.eliamedical-education.com</p>

Les centres SLA

La création des centres SLA

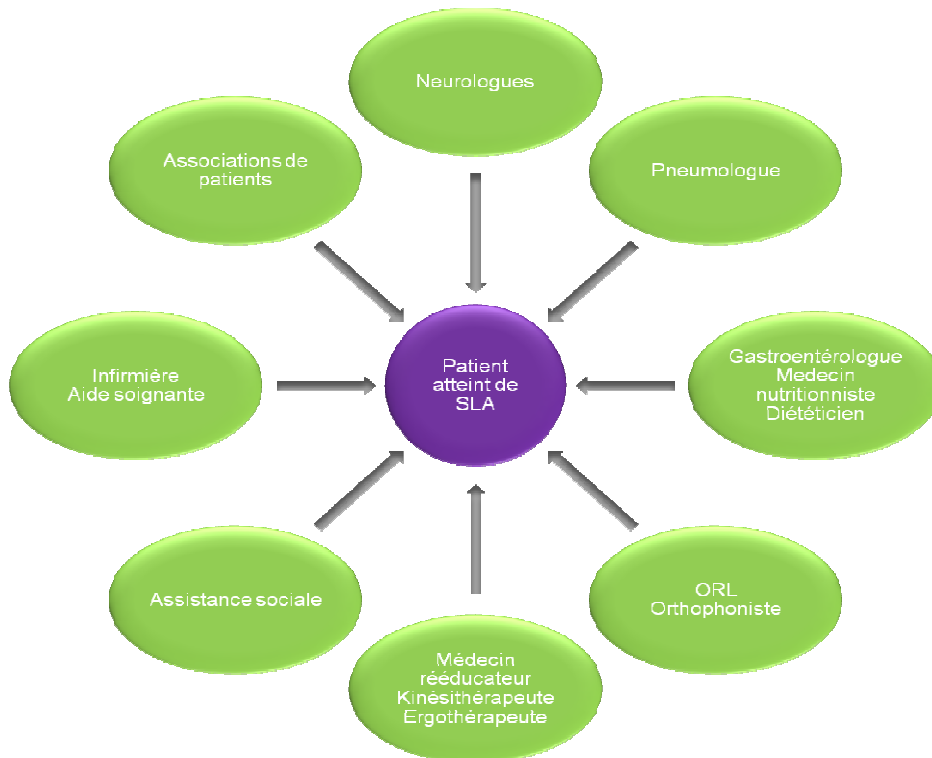
En 2002, le ministère de la santé a mis en place des centres de prise en charge des patients atteints de SLA et une coordination nationale. Actuellement, ces centres sont au nombre de 17 en France : Angers, Bordeaux, Caen, Clermont-Ferrand, Dijon, Lille, Limoges, Lyon, Marseille, Montpellier, Nancy, Nice, Paris, Saint-Etienne, Strasbourg, Toulouse et Tours.

Mission des centres SLA

L'objectif des centres SLA est de coordonner la prise en charge des patients atteints de SLA. Ces centres ont ainsi pour mission de proposer des consultations diagnostiques, des évaluations et des bilans des besoins médicaux, paramédicaux, sociaux, de coordonner la prise en charge au domicile et les consultations de suivi et multidisciplinaires et d'organiser des hospitalisations si nécessaire.

Les différents intervenants

Le centre SLA permet au patient d'être pris en charge par une équipe pluridisciplinaire.



Collaboration orthophoniste des centres SLA, orthophoniste en cabinet libéral

Tous les centres SLA n'ont pas d'orthophoniste dans leur service. Les centres qui emploient un orthophoniste sont : Bordeaux, Caen, Clermont-Ferrand, Dijon, Lyon, Montpellier, Nice, Paris, Saint-Etienne et Strasbourg.

Une collaboration est généralement établie entre l'orthophoniste du centre SLA et l'orthophoniste libéral dans le cas où le patient vit à proximité d'un centre SLA.

L'orthophoniste des centres intervient principalement autour du bilan orthophonique avec un état des lieux des difficultés suivi ou non d'une indication de prise en charge en cabinet libéral. L'orthophoniste du centre prend ensuite contact avec un orthophoniste en cabinet libéral. Le bilan en centre a lieu habituellement tous les trimestres avec une évaluation globale (articulation, phonation, communication, respiration, déglutition...), l'évocation des étapes particulières de prise en charge (communication alternative, gastrostomie, poursuite de la prise en charge...) et un compte rendu adressé à l'orthophoniste libéral. L'orthophoniste des centres collabore généralement avec de nombreux professionnels médicaux et paramédicaux.

LES FICHES PRATIQUES



Fiche 1 : utilisation des codes alphabétiques

1	E	J	R	S	O
2	A	I	T	M	E
3	N	U	D	F	G
4	L	P	B	Q	X
5	C	V	Z	K	
6	H	Y	W		

Le code alphabétique consiste à épeler l'alphabet en notant les lettres validées par la personne non parlante. La lettre peut être validée par clignement des yeux, mouvement de la main, du pied, etc. Ce code est à déterminer en début d'apprentissage.

Comment ça marche ?

L'interlocuteur du patient propose dans un premier les numéros de ligne (ex : 1, 2, etc.) et le patient valide lorsque la ligne désirée est prononcée. Puis l'interlocuteur énumère une à une les lettres de la ligne choisie jusqu'à ce que le patient valide la lettre.

Pour plus de facilité, l'interlocuteur peut noter les lettres au fur et à mesure que le patient les valide sur une ardoise effaçable par exemple.

Le tableau présenté ci-dessus est un exemple des tableaux que l'on peut proposer. Le fonctionnement sera le même dans tous les cas.

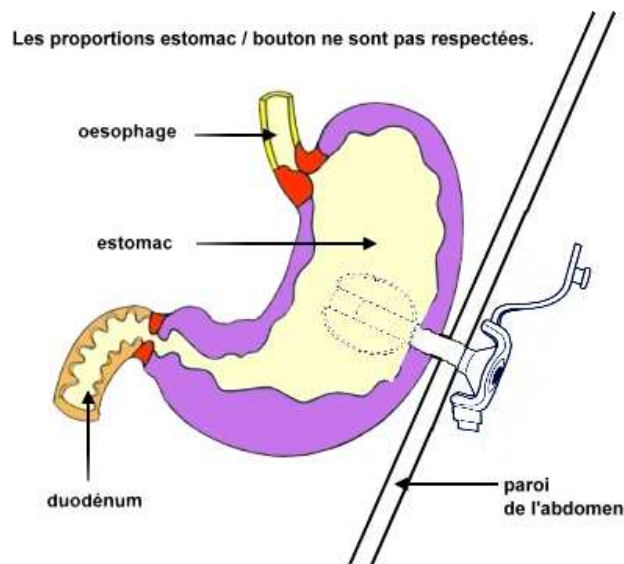
Précautions :

- Il faut être attentif à ne pas anticiper trop rapidement le mot que le patient cherche à nous dire pour éviter les malentendus ou les reprises qui entravent la communication et allongent le temps de production du mot.
- Eviter de poser des questions négatives qui peuvent entraîner des réponses ambiguës (ex : vous n'êtes pas bien assis ?)
- Poser des questions les plus précises possibles pour que le patient puisse répondre par quelques mots simples.

Fiche 2 : La gastrostomie

Qu'est-ce que c'est ?

La gastrostomie est un mode d'alimentation qui court-circuite la bouche et le carrefour aéro-digestif, en cas de trouble de la déglutition et s'effectue ainsi par l'introduction directe des aliments par la voie digestive, on parle de nutrition entérale. Il s'agit d'une intervention consistant à réaliser, au niveau de l'abdomen, un orifice faisant communiquer l'estomac avec l'extérieur. Cette intervention a pour but d'installer une sonde de gastrostomie placée dans l'estomac et sortant par la peau, au dessus du nombril. Cette sonde permet d'introduire l'eau, les médicaments ou les aliments liquides sous la forme de poches prêtes à l'emploi. En dehors des périodes d'alimentation, le tuyau est fermé hermétiquement. La sonde se porte sous les vêtements et reste invisible. La mise en place d'une sonde n'empêche en aucun cas de se nourrir par la bouche.



Comment est-elle réalisée ?

La sonde de gastrostomie est posée sous anesthésie locale ou générale, par voie percutanée ou acte chirurgicale. L'orifice effectué chirurgicalement demande environ 3 mois avant d'être cicatrisé. Quelle que soit la méthode utilisée, la nutrition par sonde peut être mise en place quelques heures après la pose.

Quel type de sonde ?

Il en existe deux : soit un petit tuyau qui dépasse du ventre et qui est fermé par un bouchon, soit un bouton situé au ras de la peau du ventre, on parle de bouton de gastrostomie.

Quand la proposer ?

La gastrostomie est proposée lorsque le patient présente une perte de poids importante (perte de 10% de son poids en 3 mois) ou lorsque les troubles de l'alimentation rendent l'alimentation difficile voire dangereuse avec une perte du plaisir de manger et un temps de repas considérablement allongé. Il n'est pas souhaitable d'attendre que les troubles de la déglutition soient importants pour proposer de poser une sonde, cette dernière pouvant n'être utilisée que pour les liquides dans un premier temps. L'orthophoniste doit donc réaliser un travail en amont de la pose de la sonde afin que le patient rentre progressivement dans un travail d'acceptation de ce nouveau mode d'alimentation. Il est à noter qu'un amaigrissement peut participer à la vitesse d'évolution de la maladie puisqu'il peut entraîner une consommation musculaire plus importante.

A retenir :

- La gastrostomie est la solution proposée pour du long terme, à la différence de la sonde naso-gastrique.
- La question de la pose de la gastrostomie peut être abordée par différents professionnels (neurologue, diététicien, orthophoniste, etc.) et souvent le fait de l'entendre de plusieurs personnes permet de l'accepter plus facilement.
- Si le patient refuse la gastrostomie, il est important d'adapter les textures au maximum et surtout de bien expliquer les conséquences de ce refus : risque de pneumopathie, de dénutrition, etc.
- Les poches d'alimentation par gastrostomie assurent les besoins nutritionnels et hydriques.
- Malgré la présence de la gastrostomie, l'orthophoniste peut entreprendre un travail axé sur l'alimentation plaisir, si le patient continue à s'alimenter per os en quantité réduite et poursuivre un travail concernant la déglutition salivaire.
- Lors de l'arrêt total de prise alimentaire per os, la sphère orale peut être encore investie grâce à des stimulations gustatives adaptées, selon le souhait du patient.

<p style="text-align: center;"><u>Fiche 3 : Les manœuvres de sécurité et aides à la déglutition</u></p>
--

Lorsque des difficultés au niveau de la déglutition commencent à se présenter, il est important de proposer au patient des aides mais également des moyens de compensation pour assurer un maximum de sécurité.

- La flexion antérieure de la tête permet de protéger les voies aériennes en accentuant la montée du larynx et en favorisant la bascule de l'épiglotte. Elle permet également un meilleur contrôle des liquides lors de la déglutition. Elle consiste à rapprocher le menton du sternum par une légère flexion de la tête.

- La manœuvre de Heimlich peut être expliquée à l'entourage du patient en cas d'obstruction des voies aériennes. Elle permet de déloger un aliment coincé dans la gorge et qui empêche la personne de respirer. Elle est inefficace voire dangereuse si l'air passe (la personne tousse ou émet des sons). Elle consiste à comprimer les poumons par le bas pour créer une surpression. Pour cela on se place derrière la personne, on place son poing fermé dans le creux de l'estomac, sous les côtes. On place l'autre main par-dessus le poing et on exerce des tractions violentes vers soi et vers le haut.

Fiche 4 : Evolution des textures

En fonction des difficultés que rencontre le patient, on va pouvoir lui proposer d'adapter les textures des plats pour qu'il puisse s'alimenter per os avec un maximum de sécurité.

L'évolution s'effectue de cette façon :

texture normale ⇒ texture hachée ⇒ texture moulinée ⇒ texture mixée

LES SOLIDES

- Texture hachée : le bol alimentaire est constitué d'aliments tendres, coupés ou écrasés et d'aliments durs râpés, moulinsés ou très finement coupés.

Les aliments proposés sont à adapter en veillant à ne pas proposer d'aliments nécessitant une mobilisation de la langue importante (aliments en grains, aliments qui risquent de se coller au palais ou de se coincer dans les gencives) ou demandant une mastication importante.

	Aliments à éviter	Ce qui peut être proposé
Entrées	Maïs, poireaux, taboulé, salade verte, d'endives, de riz, de lentilles, de pâtes, etc.	Terrines, légumes finement coupés (tomates, concombres, avocat, pomme de terre, etc.), potage sans morceaux ou sans vermicelles, charcuterie finement tranchée
Plats chauds	Polenta, lentilles, semoule, petits pois, riz, épinards en branche, poireaux	Viande hachée, poisson entier, légumes cuits, pommes de terre, épinards hachés, purées, plats finement coupés : tomate farcies, lasagne, quiche, quenelles, etc.
Fromages/Desserts	Fromages à pâte dure, fruits crus durs, feuilletés, salade de fruits	Fromages à tartiner, à pâte molle (pain autorisé), yaourts, pâtisserie finement coupées, crème, mousse, fruits cuits, compotes avec ou sans morceaux, fruits crus tendres

- **Texture Moulinée** : le bol alimentaire est moulu, supportant de petites variations de textures mais devant rester homogène. Le mixage est « grossier ». On obtient une texture granuleuse.

Les aliments et plats nécessitant une mastication importante sont à éviter. De même, les aliments juteux ne sont pas conseillés. Ils demandent à la fois un travail de mastication et de contrôle lors de la déglutition du liquide, difficile à gérer en même temps.

	Aliments à éviter	Ce qui peut être proposé
Entrées	Maïs, poireaux, taboulé, salade verte, d'endives, de riz, de lentilles, de pâtes, etc.	Terrines A mouliner : betterave, melon, champignon A écraser à la fourchette : macédoine, chou fleur cuit, pomme de terre, avocat Potages sans morceaux ou sans vermicelles
Plats Chauds	Polenta, Cassoulet, Semoule, couscous, riz, blé, pâtes, frites, poireaux, tarte, quiche, feuilletés, épinards en branche Pas de pain	Viande et poisson moulinsés avec la sauce, Tous les légumes ou féculents cuits moulinsés, Epinards hachés, purées, quenelle écrasées. Autres plats moulinsés : tomates farcies, lasagnes, gratins, etc.
Fromages/Desserts	Fromage à pâte dure, pâtisseries, fruits crus durs (pomme, ananas, etc.), fruits juteux (clémentine, orange, pamplemousse, etc.), salade de fruits, île flottante, gâteaux qui s'émiettent (biscuits secs)	Yaourts, fromages blancs, crème, mousse, flan, fruits cuits écrasés, compotes avec ou sans morceaux, fruits crus tendres bien écrasés (banane, poire, etc.)

- Texture Mixée : Le bol alimentaire est homogène, la texture est pâteuse ou fluide (purées), sans morceaux.

	Aliments à éviter	Ce qui peut être proposé
Entrées	Terrines, maïs, poireaux, taboulé, salade verte, d'endives, de riz, de lentilles, de pâtes, etc	Légumes mixés : tomates, concombre, avocat, céleri, chou, carottes, pomme de terre, champignon, etc. Potage
Plats chauds	Polenta, Cassoulet, Semoule, couscous, riz, blé, pâtes, frites, poireaux, tarte, quiche, feuilletés, épinards en branche Pas de pain	Viande et poisson mixés avec la sauce, tous les légumes ou féculents mixés en purées
Fromages/Desserts	Tous les fromages, pâtisseries, feuilletés, île flottante, fruits crus, fruits juteux.	Fruits cuits mixés, compote sans morceaux, crème, mousse, flan, smoothies

LES LIQUIDES

L'évolution s'effectue de cette façon :

Eau plate ⇒ Eau gazeuse ⇒ Eau épaissie ⇒ Eau gélifiée

Avant de passer à l'eau épaissie, l'eau gazeuse peut être une alternative. En effet, les bulles entraînent des stimulations intra buccales qui peuvent faciliter le mécanisme de déglutition. D'autres boissons type sodas pourront être proposées en veillant à ce que le patient reste bien hydraté.

En ce qui concerne l'eau épaissie, il existe différents épaississants, qui, en fonction de la dose ajoutée, modifie la texture liquide. Le goût n'est pas très agréable et l'on peut proposer aux patients d'y ajouter du sirop ou des extraits d'arômes artificiels. Par ailleurs, les épaississants peuvent être utilisés pour les liquides froids comme chauds (thé, café, potages, etc.).

Lorsque les difficultés deviennent trop importantes, on peut proposer aux patients une hydratation grâce à de l'eau gélifiée. Elle se présente sous forme de pots de yaourts et existe en différents goûts sucrés (menthe, orange, citron, etc.). Il est important de noter que pour une hydratation optimale (1 litre par jour), plusieurs pots d'eau gélifiée sont à consommer dans la journée. En

effet, un pot d'eau gélifiée contient environ 120ml. Il est donc nécessaire que le patient consomme 8 pots par jour.

Il est à noter que l'évolution des textures ne correspond pas toujours à la même évolution pour les boissons. En effet, un patient peut s'alimenter en texture normale mais faire des fausses routes aux liquides nécessitant un ajustement à ce niveau.

Fiche 5 : L'alimentation plaisir et stimulations gustatives

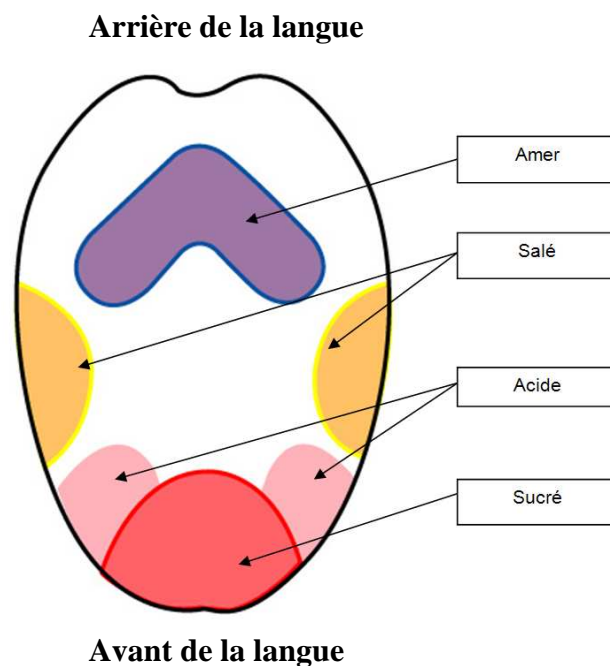
Lorsque l'alimentation per os devient difficile, l'orthophoniste peut proposer aux patients un travail sur l'alimentation, moins dans un but d'apport énergétiques que dans le sens d'une alimentation plaisir.

A la suite de la pose d'une gastrostomie, l'alimentation orale va progressivement diminuer. Dans un premier temps et lorsque cela est possible, on peut proposer aux patients de s'alimenter par voie orale, même à minima, afin de conserver le plaisir de manger.

Les objectifs sont alors multiples :

- transition entre une alimentation per os exclusive et une alimentation entérale
- conserver le plaisir lié à l'alimentation orale tout en évitant une trop grande fatigue lors des repas
- permettre au patient de continuer à participer aux repas avec ses proches

Lorsque l'alimentation per os devient impossible, nous allons pouvoir proposer des stimulations gustatives différentes, en utilisant par exemple des compresses ou de cotons-tiges à manche longs imbibés de différents liquides. Il est important d'essorer les compresses avant de les proposer au patient pour éviter les fausses routes provoquées par les gouttes de liquide. Grâce à ces supports, nous allons pouvoir stimuler les différents goûts au niveau des récepteurs linguaux et provoquer un réflexe de déglutition grâce à des goûts agréables en bouche.



Localisation des différents goûts sur la langue

Fiche 6 : Les massages du visage

Cette fiche est donnée à titre d'exemple, d'autres massages du visage sont envisageables.

Les massages de la face et de la nuque apportent généralement beaucoup de confort et de détente. Une règle fondamentale doit cependant être respectée : il ne faut en aucun cas masser trop en profondeur, ni chauffer les muscles, ni pratiquer l'électrostimulation. Aucune rougeur ne doit apparaître sur le visage. Pour ces raisons, l'effleurement et le lissage sont des massages indiqués dans cette pathologie. Les massages doivent concernés le front, les yeux (paupières supérieures et inférieures, globe oculaire), le nez (arête, ailes, narines), les joues, les lèvres (interne et externe), le menton et le peaucier du cou. Ils sont toujours effectués dans le sens de la fibre.

L'utilisation d'une crème est possible pour réaliser les massages.

Le visage peut être divisé en trois zones traitées successivement : La première zone regroupe le front et les yeux, la deuxième réunit le nez et les joues, tandis que la troisième rassemble la zone buccale, le menton et le cou.

Pour ces massages, on lisse le muscle en l'étirant 4 à 5 fois puis on effectue de très fines rotations avec la pulpe de l'index.

Zone 1 : Le massage débute par la partie supérieure du visage, qui participe à l'expression de sentiments (étonnement, mécontentement...). Massez d'abord le muscle frontal, qui permet de lever les sourcils, en procédant du bas et du milieu du front vers le haut et l'extérieur du front. Massez ensuite par petites rotations les muscles sourciliers, responsables du froncement des sourcils. Progressez du bas vers le haut et de la tête du sourcil vers la queue du sourcil. Demandez au patient de fermer les yeux, puis étirez les fibres des paupières supérieures par un lissage allant de la commissure intérieure de l'œil vers la commissure extérieure. Ensuite, soulevez-les délicatement par des petites rotations exercées avec votre index. Ces mouvements facilitent l'ouverture des paupières, grâce aux sensations kinesthésiques éprouvées. Massez les paupières inférieures de la même façon, par un lissage depuis les ailes du nez vers le bord externe, puis par des petites rotations. Enfin, masser ses globes oculaires, en réalisant, avec le majeur ou l'index, des rotations douces à travers les paupières closes, procurant un effet relaxant.

Zone 2 : Le massage facial se poursuit par le haut de l'arête du nez. Avec vos majeurs, lissez les fibres du milieu des ailes du nez jusqu'aux sourcils. Lissez

ensuite le bas des ailes du nez et les narines, en évasant le mouvement jusqu'au milieu des joues. Ces mouvements mobilisent le muscle transverse du nez, le muscle dilatateur des narines et le muscle myrtiliforme*, qui participent à l'expression du dégoût, de la sévérité, de la colère, etc. Massez les joues en respectant toujours le sens de bas en haut et de l'intérieur vers l'extérieur.

Zone 3 : Le massage facial s'achève par la partie inférieure du visage, dont l'importance est capitale pour sourire, exprimer le doute, le dégoût, réaliser des moues de mécontentement, etc. Cette région est également concernée par les mouvements phonatoires et les mouvements de déglutition. Commencez par étirer les lèvres supérieure et inférieure. Etirez ensuite vers l'extérieur les commissures labiales ainsi que le muscle orbiculaire* de la bouche, afin de permettre la réapparition du sourire et des voyelles étirées ou projetées. Poursuivez le massage en région mentonnière en lissant cette zone de l'intérieur vers l'extérieur du visage. Etirez ensuite la peau du menton avec la pulpe des doigts, en direction du plancher buccal. Le massage se poursuit par le muscle peucier de la face antérieure du cou, qui s'étend du maxillaire inférieur jusqu'au thorax. Lissez d'abord le menton vers la clavicule. Achevez le massage par le muscle peucier de la face arrière du cou, de bas en haut et de l'intérieur vers l'extérieur.

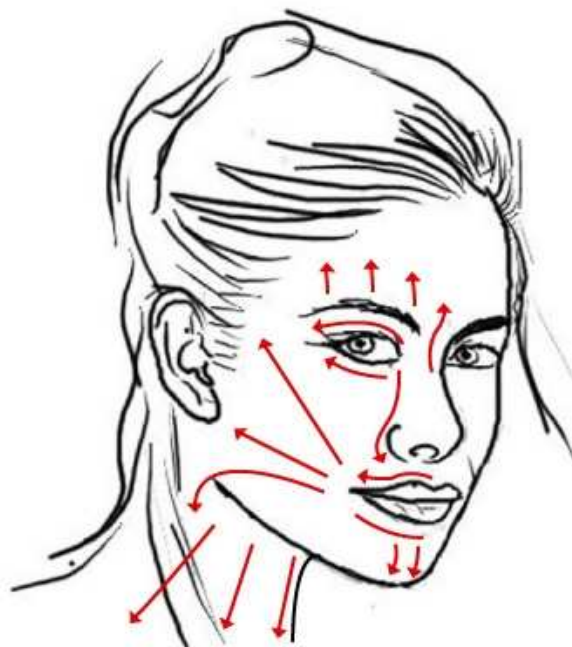


Schéma inspiré du livre Les fonctions de la face, évaluation et rééducation de Coutre, G., Eyoun, I. & Martin, F.

Fiche 7 : Les massages intra-buccaux

Les massages intra-buccaux vont principalement être utilisés pour solliciter la sensibilité proprioceptive* nécessaire pour la déglutition et la phonation. Ces massages peuvent être réalisés avec un gant en latex, une brosse de massages, un coton-tige, un vibreur, un glaçon, ...

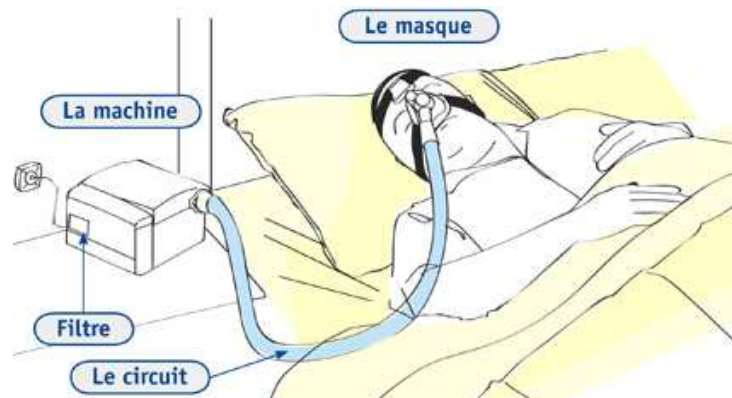
- Effleurement de l'intérieur des joues (on écarte le gras de la joue de la mâchoire afin d'éviter tout risque de morsure)
- Stimulation des gencives par effleurement
- Rotations de l'intérieur vers l'extérieur dans l'espace muqueux labio-gingival supérieur et inférieur
- Effleurement de la surface de la langue, sur le voile du palais
- Applications brèves de glaçons ou brossages de la langue, des lèvres ou du voile

Ces massages intra-buccaux peuvent également être effectués avec un coton-tige ou des compresses imbibés de différents liquides.

Fiche 8 : La VNI

Qu'est-ce que la VNI ?

La ventilation non-invasive (VNI) consiste à délivrer une assistance respiratoire à travers un masque nasal ou facial. Elle est moins agressive que la ventilation mécanique invasive qui utilise comme interface patient-machine une sonde endotrachéale ou une trachéotomie.



16

Comment ça marche ?

La VNI la plus utilisée est la VNI en pression positive. En imposant, lors de la phase inspiratoire, une pression positive au sein des voies respiratoires, le respirateur prend le relais des muscles respiratoires et du diaphragme, ce qui permet de diminuer la consommation d'O₂ par ces muscles mis au repos.

Avantages :

La VNI peut s'utiliser de manière discontinue tout au long de la journée. Son utilisation est donc assez souple, apportant un confort au patient tout en lui permettant de continuer à communiquer et à s'alimenter par voie orale. Par ailleurs, la VNI n'entrave pas la mobilisation.

Complications :

La VNI peut entraîner un ballonnement abdominal lié au passage d'une partie de l'air dans l'estomac ou une intolérance locale au masque. Par ailleurs une coopération entière est demandée au patient.

Fiche 9 : Appareil respiratoire Alpha 200

Qu'est-ce que c'est ?

L'alpha 200 est un appareil de rééducation respiratoire. Il est préconisé comme aide au désencombrement et en prévention des troubles respiratoires.

Aide au désencombrement : Il permet de remplir les poumons d'un grand volume aidant ainsi le patient à souffler et tousser pour rejeter les sécrétions. L'appareil fournit donc une expiration plus efficace au patient.

Prévention des troubles respiratoires : il est utilisé pour des personnes contraintes à une immobilisation altérant leur fonction respiratoire. Il permet de recruter des zones pulmonaires mal ou non ventilées.

L'alpha 200 permet une hyper insufflation en pression positive : il insuffle dans les poumons un volume d'air plus important (mais contrôlé) que la capacité inspiratoire spontanée de la personne : les poumons se gonflent et le thorax se soulève.

L'appareil est relié à l'utilisateur par un embout buccal.

La personne inspire dans l'embout pour déclencher l'insufflation. Elle doit sentir ses poumons se gonfler doucement ; cela ne doit pas faire mal, il ne doit pas y avoir de sensation de suffocation, ni de manque d'air. Lorsque la pression fixée est atteinte, l'insufflation s'arrête automatiquement, l'expiration de l'air s'effectue passivement. Plusieurs insufflations successives peuvent être réalisées de cette façon.



17

Fiche 10 : Cough Assist

Qu'est-ce que c'est ?

Le Cough-Assist est une aide mécanique globale à la toux. Aussi appelé in-exsufflator, cet appareil optimise à la fois l'inspiration et l'expiration. La technique d'In-Exsufflation consiste en l'utilisation d'un appareil proposant une hyper insufflation (en pression positive) suivie immédiatement d'une exsufflation active (en pression négative), la fréquence étant gérée par le thérapeute.

Le Cough-Assist agit comme un aspirateur non invasif de sécrétions. Il est utilisé avec un masque naso-buccal.

Intérêt : Cette technique représente le moyen le plus efficace pour traiter un encombrement majeur ne répondant pas aux techniques habituelles



18

Les plus

ASSOCIATIONS

ARS SLA : Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique

Site internet : <http://www.ars-asso.com>

APF : Association des paralysés de France

Site internet : <http://www.apf-asso.fr>

Les papillons de Charcot

Site internet : <http://www.lespapillonsdecharcot.com>

BIBLIOGRAPHIE

Ouvrage :

Bianco-Blache, A & Robert, D. (2002). *La Sclérose Latérale Amyotrophique : Quelle prise en charge orthophonique ?* Marseille : Solal

Articles de revue :

Brihaye, S. (1998A). L'orthophonie dans la SLA : un accompagnement ? *Rééducation Orthophonique*, 195, 103-108

Brihaye, S. & Du Penhoat, A. (1996). L'importance d'une prise en charge orthophonique globale. *L'orthophoniste*, 154, 21-26

Du Penhoat, A. (1992). Rôle de l'orthophoniste dans le cadre de la Sclérose Latérale Amyotrophique. *Glossa, les cahiers de l'Unadrio*, n°28, 32-43

Fusselier, M. (2006). Témoignage du vécu de la prise en charge d'un patient atteint de SLA et de son entourage. *Revue neurologique*, 162, HS 2, 4S209-4S214

Leforestier, A. & Furby, A. (2009). La communication alternative dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rééducation Orthophonique*, 239, 199-207

Lévêque, V. & De Gabory, I (2007). Les modalités d'intervention de l'orthophoniste Troisièmes journées de coordination nationale des centres SLA. *Neurologies*, volume 11, n°105, Cahier 2.

Sancho, P-O. & Boisson, D. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique dans la Sclérose Latérale Amyotrophique ? Conférence de consensus. Texte du groupe bibliographique. *Revue Neurologique*, 162 : hors série 2, 4S273-4S274

Mémoire :

Nourisson, S. (2007). *La communication alternative dans la SLA*. Mémoire d'orthophonie. Nantes

Fiches d'information :

Gaudeul, V. (2005). *Communiquer sans parole ? Guide pratique des techniques et des outils disponibles*. Association du Locked-in-syndrome. Boulogne-Billancourt.

Nourisson, S. & Leforestier, A. & Furby, A. (2008). *Communication alternative dans la Sclérose Latérale Amyotrophique : outils et perspectives*. St Briec.

CD-Rom :

Cou, A. & Lambre, E. (2007). *Rôle de l'orthophoniste dans la Sclérose Latérale Amyotrophique*. OrthoEdition

Glossaire

Dysarthrie : Ensemble de troubles de l'articulation résultant d'une atteinte du système nerveux central ou périphérique ou d'une ataxie des muscles des organes de la phonation.

Dysphonie : Trouble de la voix. **Dysphonie fonctionnelle** : altération du timbre de la voix consécutive à une perturbation de la fonction vocale.

Fasciculation : Contracture musculaire involontaire et rapide.

Hypersialorrhée : La sécrétion surabondante de la salive et du fluide muqueux buccal.

Hyposialorrhée : Insuffisance de sécrétions salivaires entraînant une sécheresse buccale.

Muscle myrtiforme : Muscle court qui naît de la lèvre supérieure et va s'insérer dans la cloison nasale. Il rétrécit les narines, à l'opposé du muscle transverse du nez.

Muscle orbiculaire : Muscle qui se compose d'un faisceau de fibres musculaires qui entourent l'orifice buccal. Il permet de ramener les lèvres contre les dents, de provoquer la fermeture des lèvres et leur plissement, comme lors du baiser.

Mode articuloire : Il a trait à la qualité du passage de l'air dans le canal buccal. Le degré d'ouverture de la cavité buccale permet de distinguer quatre types de voyelles : les voyelles ouvertes, les mi-ouvertes, les mi-fermées et les fermées. Pour les consonnes, deux modes articuloires sont à distinguer : les consonnes occlusives et les consonnes constrictives.

Péristaltisme pharyngé : Activité motrice du pharynx, permettant de propulser le bol alimentaire grâce à des ondes successives de contractions annulaires.

Proprioception : La proprioception désigne l'ensemble des récepteurs, voies et centres nerveux impliqués dans la sensibilité profonde, qui est la perception consciente ou non, du degré de tonus musculaire et de la position relative des parties du corps.

Sources images

- 1 : <http://www.hoptoys.fr/>
- 2 : <http://www.apf.asso.fr/vivreauquotidien/actualite/actualite.php?id=293&rubr=67>
- 3 : www.apf.asso.fr/ikono/actualites/comannie.jpg
- 4 : www.handicat.com/
- 5 : <http://www.erocca.com/>
- 6 : www.aides.electroniques.proteor.fr/images/dia...
- 7 : www.briserv.com/zygo/images/upload/lrg/allora.jpg
- 8 : <http://www.hellopro.fr/The-grid-logiciel-de-communication-cv-897-2011539-685143-produit.html>
- 9 : <http://www.aegys.fr/AegysWeb/fr/accueil.html>
- 10 : lions-wing.net/lessons/hardware/hard.html
- 11 : <http://rnt.over-blog.com/100-categorie-59846.html>
- 12 : www.acciinc.com/Test/test/tracker-pro.jpg
- 13 : www.tecsol.com.au/images/QuickGlance3-1.jpg
www.tobii.com/.../cseries/Tobii-C12_b.jpg
- 14 : rnt.over-blog.com/article-kikoz-41579444.html
- 15 : <http://www.orkyn.fr/fr/prestations-medico-techniques/ventilation/votre-materiel.html>
- 16 : <http://www.orkyn.fr/fr/prestations-medico-techniques/ventilation/votre-materiel.html>
- 17 : http://www.airliquidemedicalsystems.com/file/otherelementcontent/pj/alpha200_2009_hd_fr70918.pdf
- 18 : www.tracheostomy.com/.../cough_machine.jpg2

Alice DUCRET et Delphine MAUSSION

**ETAT DES LIEUX ET PERSPECTIVES DANS LA PRISE EN CHARGE DE
PATIENTS ATTEINTS DE SLA BULBAIRE AU STADE SEVERE**

Tome 1 : 104 Pages – Tome 2 : 58 Pages

Mémoire d'orthophonie -UCBL-ISTR- Lyon 2010

RESUME

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative responsable d'une dégénérescence des motoneurons. Cette dégénérescence provoque des symptômes divers impliquant ainsi l'intervention de nombreux professionnels médicaux et paramédicaux dont l'orthophoniste. La prise en charge orthophonique de cette pathologie est rendue particulière par l'évolution rapide et inexorable de la maladie impliquant alors une intervention palliative, ainsi qu'une constante adaptation du professionnel. De plus, il semble que les orthophonistes disposent de peu de matériel et d'articles traitant de la prise en charge de cette pathologie, et ce notamment au stade sévère. L'objectif de notre étude était de faire un état des lieux et une comparaison des prises en charge orthophoniques de patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère entre les orthophonistes libéraux et les orthophonistes des centres SLA. Pour ce faire, nous avons créé un questionnaire regroupant les différents aspects de la prise en charge de ces patients et nous l'avons envoyé à des orthophonistes ayant pris en charge au moins un patient jusqu'au stade sévère de la maladie. Ce questionnaire nous a permis de mettre en évidence la complémentarité des approches entre orthophonistes libéraux et orthophonistes des centres SLA à travers les différences et similitudes déterminées. Enfin, les réponses à ce questionnaire ainsi que nos connaissances théoriques et cliniques de cette pathologie nous ont permis d'élaborer un guide d'aide à la prise en charge orthophonique des patients atteints de SLA bulbaire au stade sévère pour tenter de répondre aux besoins des professionnels dans ce domaine.

MOTS-CLES

Sclérose Latérale Amyotrophique bulbaire – Stade sévère – Prise en charge orthophonique palliative – Guide pratique

MEMBRES DU JURY

- GENTIL Claire
 - GOYET Anne-Sophie
 - LANDREAU Isabelle
-

MAITRE DE MEMOIRE

Myriam CAPARROS

DATE DE SOUTENANCE

1 juillet 2010
