



**Apport prépondérant  
du logopède/  
orthophoniste auprès du  
malade Huntington**

Déglutition, dysarthrie  
et troubles cognitifs

Anne-Françoise Ska et Isabelle Eyoum

# Apport prépondérant du logopède / orthophoniste auprès du malade Huntington Déglutition, Dysarthrie et Troubles cognitifs

---

## Auteurs :

Anne-Françoise Ska, Logopède,  
Hôpital Psychiatrique du Beau Vallon,  
Namur, Belgique.

Isabelle Eyoun, Orthophoniste,  
chargée de cours à la Salpêtrière et à  
l'École d'Orthophonie de Besançon,  
France.

## Préface

---

La maladie de Huntington est une maladie complexe et dévastatrice. Elle entraîne des troubles au niveau moteur, cognitif et émotionnel et touche donc le malade dans des aspects fondamentaux de son humanité.

En l'absence de thérapeutique efficace, les thérapies de soutien sont absolument indispensables pour améliorer la qualité de vie du malade. Parmi celles-ci, la logopédie est essentielle, étant donné les difficultés de déglutition et de communication, ainsi que la dysarthrie qui affectent très souvent le patient. Il est en effet essentiel de connaître les mécanismes en cause, d'appliquer certaines consignes lors de repas, de maintenir les capacités cognitives et les fonctions de communication aussi longtemps que possible, et de pallier les déficiences le moment venu.

Nous avons eu la chance de pouvoir conjuguer les compétences, les qualités humaines et la générosité de deux professionnelles : une

logopède de chez nous, Madame Anne-Françoise Ska et une orthophoniste, chargée de cours à la Salpêtrière, Madame Isabelle Eyoum, qui ont accepté de travailler ensemble à la rédaction de cette brochure, répondant ainsi à l'appel de notre association, face aux besoins des malades. Les professionnels du secteur réclamaient eux aussi à grands cris des informations claires et précises pour leur pratique.

Nous tenons ici à les remercier chaleureusement pour leur travail et sommes heureux de pouvoir enfin mettre dans les mains des professionnels concernés cette brochure extrêmement complète, résultat de leurs années de pratique et de soutien aux malades et aux familles Huntington.

**La Ligue Huntington Francophone Belge**

# Table des matières

---

<b>Introduction</b> .....	<b>5</b>
<b>I. Cadre théorique</b> .....	<b>5</b>
<i>Anne-Françoise SKA, Logopède à l'Hôpital Psychiatrique du Beau Vallon, Namur</i>	
<b>1. Les troubles de type moteur dans la maladie de Huntington (dont la déglutition)</b> .....	<b>5</b>
1.1. <i>Les troubles de la déglutition ou dysphagie</i> .....	6
<i>La phase pré-orale</i> .....	6
<i>La phase buccale</i> .....	6
<i>La phase pharyngée</i> .....	6
<i>La phase oesophagienne</i> .....	6
1.2. <i>Dix conseils d'aide à la déglutition</i> .....	7
<b>2. Les troubles de la communication (dont la dysarthrie)</b> .....	<b>8</b>
2.1. <i>La dysarthrie spastique</i> .....	8
2.2. <i>La dysarthrie flasque</i> .....	8
2.3. <i>La dysarthrie ataxique</i> .....	8
2.4. <i>La dysarthrie hypokinétique</i> .....	8
2.5. <i>La dysarthrie hyperkinétique</i> .....	9
<b>3. Les troubles des fonctions cognitives</b> .....	<b>9</b>
3.1. <i>Un ralentissement de la pensée / de l'idéation (bradypsychie)</i> .....	9
3.2. <i>Des troubles de l'initiative</i> .....	9
3.3. <i>Des troubles de l'attention et des fonctions exécutives</i> .....	9
3.4. <i>Une altération des mémoires à court terme et à long terme</i> .....	10
3.5. <i>Des altérations du calcul / troubles de l'arithmétique</i> .....	10
3.6. <i>Des erreurs fréquentes de raisonnement</i> .....	10
3.7. <i>Une atteinte de l'orientation temporelle</i> .....	10
3.8. <i>Des troubles praxiques</i> .....	10
<b>II. Evaluation</b> .....	<b>11</b>
<i>Anne-Françoise SKA, Logopède à l'Hôpital Psychiatrique du Beau Vallon, Namur</i>	
<b>1. Renseignements généraux</b> .....	<b>11</b>

<b>2.</b>	<b>Analyse des troubles de type moteur et praxique .....</b>	<b>11</b>
2.1.	<i>Réalisation de praxies bucco-linguo-faciales.....</i>	11
2.2.	<i>La fonction de déglutition.....</i>	12
<b>3.</b>	<b>Analyse des troubles de la communication .....</b>	<b>13</b>
3.1.	<i>La compréhension orale .....</i>	13
3.2.	<i>Le souffle et la respiration.....</i>	13
3.3.	<i>La phonation (dont la dysarthrie) .....</i>	13
3.4.	<i>La compréhension écrite .....</i>	14
3.5.	<i>L'expression écrite (dont le graphisme) .....</i>	14
<b>4.</b>	<b>Analyse des troubles cognitifs .....</b>	<b>15</b>
<b>5.</b>	<b>Conclusions générales en tableaux .....</b>	<b>16</b>
<b>III.</b>	<b>Rééducation de la maladie de Huntington .....</b>	<b>17</b>
	<i>Isabelle Eyoum, Orthophoniste, chargée de cours à La Salpêtrière et à l'Ecole d'Orthophonie de Besançon.</i>	
<b>1.</b>	<b>Les aspects classiques : .....</b>	<b>17</b>
1.1.	<i>Le souffle .....</i>	17
1.2.	<i>La voix.....</i>	18
1.3.	<i>Le débit et le rythme.....</i>	18
1.4.	<i>La mélodie et l'intonation.....</i>	18
1.5.	<i>L'articulation.....</i>	18
1.6.	<i>Le graphisme .....</i>	18
<b>2.</b>	<b>Les aspects spécifiques : .....</b>	<b>18</b>
2.1.	<i>La relaxation.....</i>	18
2.2.	<i>La déglutition.....</i>	19
2.3.	<i>La gestion de la respiration .....</i>	21
2.4.	<i>La posture .....</i>	21
2.5.	<i>Les moyens de compensation .....</i>	21
2.6.	<i>Les manœuvres de sécurité .....</i>	23
2.7.	<i>Le travail spécifique du regard.....</i>	23
2.8.	<i>Les mimiques.....</i>	24
2.9.	<i>Les stimulations myo-faciales.....</i>	24
2.10.	<i>Le graphisme : exercices plus spécifiques.....</i>	25
2.11.	<i>Les stimulations cognitives .....</i>	26
2.12.	<i>Les troubles du comportement .....</i>	27
<b>3.</b>	<b>Conclusions .....</b>	<b>28</b>

# Introduction

---

La maladie de Huntington est une affection neurodégénérative à transmission héréditaire autosomale (autant les hommes que les femmes) dominante.

## Elle est caractérisée par :

- Des mouvements involontaires, choréiques (= troubles moteurs) ;
- Une détérioration progressive des fonctions cognitives et exécutives (= troubles cognitifs) ;
- Des altérations de la personnalité, de l'humeur et des troubles émotionnels (= troubles psychiatriques).

Les lésions anatomiques réalisent l'association d'une atrophie du cortex cérébral – à prédominance frontale – et du striatum (noyau caudé et putamen). C'est une maladie de la

chaîne striato-nigrée (noyaux gris centraux et cortex).

Lorsque la maladie s'installe, diverses **fonctions** sous le contrôle neurologique sont progressivement atteintes et apparaissent alors :

- des troubles de type moteur (dont ceux de la déglutition),
- des troubles de la communication (principalement la dysarthrie),
- des troubles des fonctions cognitives...

Nous ne nous attarderons ici qu'à ces difficultés pouvant faire l'objet d'une prise en charge logopédique / orthophonique en soulignant l'importance non seulement des **compétences techniques mais aussi et surtout humaines du thérapeute**.

## I. Cadre théorique

---

### 1. Les troubles de type moteur dans la maladie de Huntington

Il s'agit ici des troubles moteurs consécutifs à la dégénérescence progressive du S.N.C. (noyaux gris centraux et cortex) et donnant lieu petit à petit à une variété d'atteintes comme :

- une altération générale de la posture et du tonus musculaire ;
- une démarche mal assurée, entravée (irrégularité de la longueur des pas et brusques enjambées alternant avec des phases d'hésitation) ;
- des troubles de l'équilibre avec des chutes de plus en plus fréquentes ;
- des mouvements choréiques anarchiques, involontaires, d'amplitude variable, brefs et convulsifs de la tête, du cou, des bras et des jambes qui augmentent avec le stress, la contrariété, la fatigue et disparaissent durant le sommeil ;

- une détérioration de la motricité fine affectant le graphisme (souvent agrandi ou micrographie, irrégulier, incontrôlé et contenant des inversions, omissions, transformations diverses) et la préhension d'outils quelconques (recroquevillement des doigts et des orteils) ;
- un changement dans l'expression avec un accroissement des mimiques inopinées et une atteinte oculo-motrice (nystagmus = succession pathologique de petits mouvements involontaires et saccadés des yeux, souvent dans le sens horizontal) ;
- une incoordination musculaire lors de praxies de la sphère bucco-linguo-faciale ;
- et surtout des troubles importants de la DEGLUTITION, c'est-à-dire de la DYSPHAGIE (analysés ci-dessous).

A ces troubles moteurs s'ajoutent des troubles neuro-végétatifs comme :

- une progressive et fréquente incontinence ;

- un accroissement de la transpiration ;
- une modification de la salivation.

### 1.1. Les troubles de la déglutition ou dysphagie

La déglutition est une fonction sous le contrôle de trois systèmes :

- le centre bulbaire qui contrôle l'activité réflexe,
- le cortex qui contrôle l'activité volontaire,
- les voies cérébelleuses et extra-pyramidales qui assurent la coordination.

Nous distinguons pour la déglutition quatre temps :

- **La phase pré-orale**

Elle correspond à l'arrivée aux lèvres, au geste déclencheur.

- **La phase buccale**

Elle consiste en la mise en bouche des aliments, en la formation du bol alimentaire et en la propulsion de ce bol. C'est une phase volontaire et consciente nécessitant une activité motrice, sensitive et sensorielle prise en charge par les nerfs suivants : le trijumeaux(V), le facial(VII), le glosso-pharyngien(IX) et le grand hypoglosse(XII) innervant les muscles de la mandibule, des lèvres, de la langue et du plancher buccal.

- **La phase pharyngée**

Elle concerne le passage du bol alimentaire dans le pharynx coïncidant avec :

- l'élévation du voile du palais pour que les aliments ne refluent pas vers le nez
- et la fermeture glottique du larynx, à savoir l'apnée.

C'est au cours de cette phase que le réflexe de déglutition se déclenche c'est-à-dire lorsque les aliments touchent l'isthme oro-pharyngé. Cette phase est de nature réflexe et consciente.

Pendant le temps pharyngien, une grosse partie de l'activité motrice et sensitive est prise en charge par le glosso-pharyngien(IX) et le nerf vague(X) innervant les constricteurs du pharynx, une partie du voile du palais, et les muscles du larynx (crico-arythénoïdiens et les cordes vocales).

- **La phase oesophagienne**

Elle commence au passage du bol alimentaire du pharynx à l'œsophage et c'est la contraction des muscles de l'œsophage qui fait passer le bol alimentaire dans l'estomac.

Cette phase est partiellement sous la dépendance du nerf vague et elle échappe au contrôle de la volonté. C'est une phase réflexe et non consciente, non accessible à la rééducation par exemple.

La maladie de Huntington peut donc altérer ces quatre phases de la déglutition et entraîner de "fausses routes", c'est-à-dire l'aspiration de particules alimentaires et/ou de liquides dans les voies respiratoires pouvant provoquer des complications à type de bronchite ou de pneumonie d'inhalation. L'aspiration peut se produire avant, pendant ou après le réflexe de déglutition à proprement parler, soit la phase pharyngée de déglutition.

Si la fausse route se produit avant le début du réflexe, l'aspiration peut être due à un déficit fonctionnel situé dans la sphère buccale, c'est-à-dire que la langue et muscles buccaux autorisent le passage du bol alimentaire dans la gorge, à un stade où les voies respiratoires ne sont pas protégées.

La fausse route survenant au cours du réflexe de déglutition est attribuable à l'oblitération déficiente du larynx (p.ex. lors de paralysie des cordes vocales).

Lorsque les fausses routes sont postérieures au réflexe de déglutition, elles peuvent être liées à divers phénomènes tels que stases valléculaires au niveau pharyngé, troubles de la contractibilité pharyngée, élévation déficiente du larynx ou encore relâchement insuffisant du sphincter.

**Le diagnostic des troubles de la déglutition** peut se faire :

- *par l'examen radiologique* utilisant traditionnellement la baryte, un produit de contraste peu onéreux qui assure la netteté des images réalisées en séquence sur une durée d'environ 3 secondes. Cet examen nécessite la participation active du patient devant déglutir sur commande. Le recours à la vidéo permet l'enregistrement de séquences plus longues pour mieux apprécier la dynamique du processus de déglutition. En présence d'un risque élevé d'aspiration, des produits de contraste hydrophiles à faible poids moléculaire tels

que l'Hytrast constituent un recours mais plus coûteux.

- *par endoscopie à fibres optiques (FEES)* par l'instillation de bleu de méthylène dans le pharynx.
- *par un examen manofluoroscopique* associant l'enregistrement vidéo à la manométrie.
- *par une évaluation clinique du logopède/orthophoniste (transmise au point suivant).*

Les troubles dysphagiques n'apparaissent pas au même moment, ni avec la même intensité d'un patient à l'autre mais ils seront toujours présents.

Avant même de parler de la rééducation (voir plus loin), **des conseils d'aide** vous sont fournis afin déjà d'assurer au mieux l'acte de déglutition.

Ainsi, sachant que nous observons chez ces patients :

- une augmentation de l'appétit avec une nécessité de prendre environ 5000 calories par jour,
- que cet urgent besoin d'apport calorique favorise l'action de manger ou boire trop vite d'où le danger d'étouffement,
- une augmentation des difficultés de prendre la nourriture par la bouche, de mâcher et d'avaler car le réflexe de déglutition est souvent ralenti, retardé,
- une atteinte progressive du réflexe de toux permettant la sauvegarde des voies respiratoires,
- la présence d'une incoordination respiratoire qui ne permet pas l'apnée au bon moment (reprise d'air anticipée) ; il est nécessaire de trouver des moyens de prévention.

Il existe un proverbe qui, dans ce cadre prend tout son sens, c'est-à-dire : « *Mieux vaut prévenir que guérir!* ». En effet, il est illusoire de tenter d'atteindre un objectif d'AUTONOMIE car nous ne sommes plus dans un processus d'apprentissage mais bien dans un processus dégénératif. Il s'agit bien davantage de développer l'accompagnement du patient dans ses pertes, de diminuer les risques occasionnés par celles-ci et de maintenir le plus longtemps possible les paliers de stabilisation.

**Les meilleurs moyens de prévention** sont d'allouer suffisamment de temps lors des repas mais pas trop longtemps non plus, de

promouvoir un environnement calme, d'adapter le type d'alimentation et les outils.

## 1.2. Dix conseils d'aide à la déglutition

- Favoriser une position adéquate pour la déglutition : tronc droit, tête légèrement penchée en avant, pieds bien à plat sur le sol
- Veiller à ce qu'il y ait une salivation suffisante sinon le bol alimentaire se forme difficilement. En cas de bouche sèche, donner du liquide avant le repas
- Surveiller la juste consistance (solide, semi-liquide, liquide), la température des aliments et boissons (des aliments ou liquides pétillants, glacés ou chauds déclenchent mieux le réflexe de déglutition que ceux à température ambiante), le type d'aliments (exclure les croûtes de pain, les fruits à pépins avec peau, les légumes fibreux, les cacahuètes...)
- Utiliser le matériel adéquat (gobelet échancré/ canard avec bec ou paille/ couverts à manches épais et/ou coudés/ assiette plastique creuse à rebord/ antidérapants pour assiette et gobelet...)
- Encourager le patient à manger lentement, calmement et par petites quantités
- Eviter les distractions et une ambiance animée car le patient a besoin de beaucoup d'attention pour bien déglutir mais veiller à soigner la table
- Placer si possible les aliments avec une cuillère plate au milieu de la langue, car une légère pression à ce niveau favorise le déclenchement du réflexe de déglutition
- Limiter la durée des repas à 30 minutes car risque important de fatigue
- S'assurer qu'il ne reste plus aucune particule alimentaire dans la bouche après le repas
- Conserver la bonne position de déglutition (tronc droit), pendant encore environ 20 minutes après le repas.

## 2. Les troubles de la communication (dont la dysarthrie)

Nul n'ignore l'importance que revêt la communication, cette possibilité d'établir des liens avec les autres, d'exprimer nos idées, sentiments et désirs !

La maladie de Huntington, par sa localisation cérébrale et ses répercussions sur toute la musculature et la respiration, atteint l'aptitude à communiquer tant dans l'écoute que dans le parler, le lire et l'écrire. Ces pertes, imprévisibles et variables d'un individu à l'autre, s'aggravent au cours des années. Les troubles relevés sont de façon générale (liste non-exhaustive) :

- une incoordination respiratoire avec une capacité vitale pulmonaire diminuée et une force ventilatoire amoindrie ;
- une atteinte de la voix (dysphonie) : plus grave, rauque, forcée, monocorde, avec un débit inapproprié (vitesse variable), une malposition de l'accent tonique, une nasalisation fréquente, des pauses inadéquates dans les mots ou phrases, des paroles explosives et entrechoquantes ;
- une réduction du vocabulaire et une simplification des structures grammaticales ;
- une production de stéréotypies verbales (répétition d'un même son, mot ou phrase) ;
- une persévération dans les thèmes ou, au contraire, une difficulté de rester dans un sujet ;
- une initialisation malaisée du langage (engagement difficile d'une conversation) ;
- un problème d'accès au lexique (manque du mot) ;
- une difficulté d'organisation du discours (structuration des idées et enchaînements) ;
- un ralentissement du temps de réponse ;
- une compréhension de plus en plus limitée pour les énoncés complexes et même simples ;
- un accroissement d'erreurs de lecture de tous types ;
- une détérioration du graphisme ;
- une réduction de l'appétence à la communication ;
- et surtout une altération de l'articulation (DYSARTHRIE).

La **dysarthrie** est définie comme « un trouble de la réalisation motrice de la parole, secondaire à des lésions du SNC, périphérique ou mixte. Il en résulte un trouble de la motilité des organes impliqués dans la parole pouvant aboutir à une faiblesse, une lenteur ou une incoordination. Certains phénomènes sont dédifférenciés et deviennent non identifiables. Les productions sont alors difficiles à transcrire phonétiquement. Il s'agit du handicap le plus fréquent de la communication verbale secondaire à des lésions du SN ». Cette définition est tirée de 'L'Evaluation clinique de la dysarthrie' éditée chez Ortho Edition. Dans cet ouvrage, est exprimé également l'existence de différentes classifications des troubles dysarthriques, entre autres, celle de Darley et al. (1975) qui distingue :

### 2.1. La dysarthrie spastique par atteinte du neurone central.

La parole est lente et laborieuse ; l'articulation est toujours imprécise principalement dans les groupes consonantiques complexes ; la hauteur est basse et peu modulée ; la voix est râpeuse, souvent forcée et étranglée.

### 2.2. La dysarthrie flasque par atteinte du motoneurone périphérique (l'effecteur).

Le principal symptôme est une hypernasalité avec une émission nasale d'air au cours de la parole. L'inspiration est souvent audible et l'expiration bruyante. La pression d'air intranasale est insuffisante par incompetence vélo-pharyngée entraînant une phonation faible des consonnes. Il existe également des signes non vocaux associés : atrophie de la langue, réduction des mouvements des possibilités praxiques des lèvres, de la langue et du palais mou.

### 2.3. La dysarthrie ataxique par atteinte du système cérébelleux.

Elle peut conduire à deux aspects rarement associés, à savoir une désintégration intermittente de l'articulation et une altération de la prosodie, la parole se déroulant à un rythme artificiellement régulier et modéré, d'allure circonspecte.

### 2.4. La dysarthrie hypokinétique par atteinte du système extrapyramidal comme chez les parkinsoniens.

Elle est caractérisée dans les formes minimales par une parole monotone, un peu sourde,

discrètement accélérée par moments avec un élément d'insuffisance articulatoire. Elle évolue avec l'aggravation des autres phénomènes akinétiques de la maladie ; il se présente alors une dégradation de la parole avec blocage de l'émission volontaire, une émission itérative (répétitive) de la première syllabe, une tachyphémie (accélération pathologique du débit verbal), une perte de la prosodie, de longues pauses et une palilalie (répétition d'un ou plusieurs mots, syllabes, onomatopées, sur un rythme parfois très rapide), aphone.

**2.5. La dysarthrie hyperkinétique** par atteinte du système extrapyramidal comme chez les choréiques.

La sémiologie y est dominée par des phénomènes syncinétiques qui intéressent non seulement l'ensemble de la musculature phono-articulatoire mais qui s'étendent aussi à la face, au cou, voire aux membres, lors de la parole. L'articulation est insuffisante, faible et peu différenciée ; le débit est irrégulier, hésitant, ralenti, et sujet à des variations involontaires et imprévisibles. La voix, mal timbrée, est d'intensité faible.

A côté de ces cinq formes, certaines dysarthries correspondent à l'atteinte de plusieurs composantes et sont appelées **mixtes**.

Ainsi, la dysarthrie et tous les autres déficits, entravant la relation à autrui et à soi-même, engendrent chez de nombreux individus une frustration, une agitation, voire des comportements agressifs. Après tout, les pleurs, les cris, la colère sont autant de moyens d'attirer l'attention et la communication. Car si ces personnes n'habillent plus de mots leurs pensées, leurs désirs, elles pensent encore et gardent longtemps conscience de tout ce qui les entoure.

### 3. Les troubles des fonctions cognitives

La maladie de Huntington altère non seulement les fonctions motrices et communicationnelles mais aussi les fonctions intellectuelles. Au début, les pertes peuvent être peu perceptibles mais elles croissent avec l'évolution de la maladie. Aucun patient n'échappe à des déficits

cognitifs mais **chacun présente sa propre symptomatologie**.

Les **troubles les plus courants** (outre les troubles du langage vus précédemment) sont :

#### 3.1. **Un ralentissement de la pensée / de l'idéation (bradypsychie) se traduisant par :**

- une structuration ou enchaînement d'idées laborieux,
- une initialisation malaisée du langage (aspontanéité verbale),
- une élocution fragmentée de longues pauses,
- une persévération dans les thèmes engendrant certains comportements à répétition.

#### 3.2. **Des troubles de l'initiative :**

Trouver un patient assis toute la journée dans un fauteuil face à la télévision pourrait être interprété comme de la dépression mais c'est surtout un bon signe d'initiatives décroissantes. Les personnes atteintes de la maladie de Huntington deviennent fréquemment **apathiques** (sans motivation, sans intérêt, sans enthousiasme...) et ce symptôme tend à persister voire à s'amplifier avec l'évolution de l'affection. Il ne s'agit pas de paresse mais de détérioration de la « faculté de se mettre en route ». Il faut toutefois être prudent dans l'exclusion radicale d'un phénomène dépressif qui pourrait être co-occurent.

#### 3.3. **Des troubles de l'attention et des fonctions exécutives :**

La **fatigue** s'installe plus rapidement pour ces patients et le niveau d'éveil est très fluctuant au cours de la journée ; c'est pourquoi des siestes sont les bienvenues. Le choix des moments de sollicitations doit rester lui aussi primordial.

La capacité de concentration (**attention sélective**) s'amoindrit ; le patient ne parvenant plus à mener une activité de courte ou longue durée. L'attention du malade Huntington en devient plus fugace et il s'avère nécessaire de s'assurer régulièrement qu'il dispose des ressources indispensables tout au long de la tâche.

Tout ce qui entoure la personne symptomatologique est source de distraction. Suivre une conversation comme mener toute autre activité d'ailleurs lui est donc très pénible

car son cerveau ne peut plus filtrer et reléguer au second plan les données sans importance (comme les bruits environnants p.ex.). Dans ce cadre, l'attention du patient peut rester figée sur une information non pertinente (~ notion **d'inhibition cognitive**).

La gestion de deux tâches simultanées (la **double tâche**) devient progressivement et très vite laborieuse parce que coûteuse en ressources.

Les capacités de **flexibilité mentale** sont réduites et ceci se marque entre autres lors du passage sans transition d'une tâche à l'autre. Le patient va éprouver des problèmes croissants au niveau de la planification d'actes parfois simples notamment la définition des priorités, mais également des séquences qui doivent se succéder pour arriver à un but et lors de la prise en considération des résultats et des feedbacks de l'environnement. C'est tellement invalidant que même choisir une recette ou cuisiner un plat devient une tâche ardue, voire impossible.

### **3.4. Une altération des mémoires à court terme (de travail) et à long terme :**

La première atteinte va se situer au niveau de la **mémoire de travail** et ce, essentiellement, en raison des difficultés d'attention initiales. La mémoire de travail est la capacité de stockage que le patient a à sa disposition le temps de manipuler une information. Elle contient en moyenne entre 5 et 9 éléments et dure environ 3 secondes.

Les premiers signes de l'atteinte de la **mémoire à long terme** vont se manifester dans le cadre de la mémoire antérograde, à savoir l'acquisition de nouvelles informations puis les déficits toucheront la mémoire rétrograde (les souvenirs plus ou moins proches ou lointains). Pour ces deux systèmes mnésiques, c'est la récupération des données qui sera touchée en premier puis l'encodage et ensuite le stockage.

### **3.5. Des altérations du calcul / troubles de l'arithmétique :**

La limitation du système attentionnel et plus particulièrement de la mémoire de travail constitue la première cause de l'atteinte des fonctions du calcul. Le patient, éprouvant progressivement des problèmes à gérer un

stock conséquent d'informations simultanées, sera d'abord mis en échec dans la réalisation des calculs plus complexes. Ensuite viendront des erreurs dans le choix et l'application des algorithmes procéduriers. L'altération des connaissances sémantiques des faits arithmétiques (~ tables de multiplication) ne se fera qu'à un stade ultérieur.

### **3.6. Des erreurs fréquentes de raisonnement :**

Nous trouvons ici des difficultés d'abstraction, un jugement erroné et/ou une sur-interprétation des stimulations environnementales, une pauvreté et une réduction du raisonnement.

### **3.7. Une atteinte de l'orientation temporelle et spatiale :**

C'est généralement à un stade avancé de la maladie que vont apparaître des troubles de l'orientation temporelle et plus tardivement encore les troubles spatiaux.

### **3.8. Des troubles praxiques :**

En plus des troubles moteurs précités, s'ajoutent à des stades ultérieurs des troubles praxiques (troubles de la réalisation du geste). Ils se manifestent dans les modalités suivantes : idéatoire (utilisation d'objets), idéomotrice (gestes symboliques/ arbitraires et mimes), constructive (écriture/ dessin/ construction), corporelle, habillage.

## II. Evaluation

### 1. Renseignements généraux

Nom/Prénom :  
Date de naissance :  
Date de l'examen :  
Collaboration du patient :

Anamnèse familiale :   Etat civil :  
                                  Enfant(s) :  
                                  Fratrerie :  
                                  Parents :  
                                  Langue maternelle :  
                                  Scolarité/ Profession :

Anamnèse médicale et histoire de la maladie :

Diagnostic clinique général :

- Y a-t-il des mouvements involontaires choréiques (troubles moteurs et somesthésiques) ?
- Y a-t-il une détérioration progressive des fonctions cognitives et exécutives (troubles cognitifs) ?
- Y a-t-il des altérations de la personnalité, de l'humeur et des troubles émotionnels (troubles psychiatriques) ?

### 2. Analyse des troubles de type moteur et praxique

**Analyse subjective :**

- Ressent-il une gêne quelconque ? (respiratoire, articulaire, communicationnelle, alimentaire, graphique, etc.)
- Quelles sont ses plaintes ?

**Analyse objective :**

- *Maintien postural*
  - de l'axe du corps
  - du cou et de la tête
  - et état de contraction générale
- *Geste graphique*
  - Prédominance manuelle : D - G - Ambidextre
  - Préhension de l'outil : correcte – incorrecte – maladroite

- Y a-t-il des mouvements incontrôlés ?  
Oui – Non  
Si oui, du bras – poignet – main ?
- Y a-t-il un pointage possible ?
- *Visage*
  - Réflexe du clignement palpébral (présent/ absent/ ralenti)
  - Mimiques spontanées, sourire p.ex. (présentes/ absentes/ ralenties)
  - Fermeture buccale (complète ou non)
- *Regard*
  - Poursuite oculaire de cibles lumineuses en haut/bas, à gauche/à droite (possible/ impossible/ saccadée)
  - Formes enchevêtrées (appréhension), test de Montréal-Toulouse par exemple
  - Reconnaissance simple d'un dessin libre (possible ou pas)
  - Reconnaissance simple de figures géométriques (possible ou pas)
  - Appariement de figures identiques, Test de Montréal-Toulouse par exemple
  - Appariement d'objets de même couleur (possible ou pas)

Remarque : dans la maladie de Parkinson, il y a amimie (faciès figé) et dans celle de Steele et Richardson, nous retrouvons un faciès d'étonnement et de rigidité.

- *Dentition*
  - état général (bon- moyen- médiocre)
  - anatomie des arcades dentaires
  - port de dentier(s) en haut/ en bas/ aucun
- *Position de la langue au repos*
- *Salivation* (normale/ hyposialorrhée/ hypersialorrhée)

#### 2.1. Réalisation de praxies bucco-linguo-faciales

- *Maxillaire inférieure* :
  - Prognathie ou rétrognathie
  - Mouvements verticaux
  - Mouvements latéraux
  - Mouvements horizontaux
  - Y a-t-il des mouvements incontrôlés ?

- **Lèvres :**
  - Structure anatomique
  - Projection (o)
  - Etirement (i)
  - Audibilité du baiser
  - Y a-t-il des mouvements incontrôlés ?
- **Langue :**
  - Structure anatomique
  - Protractions répétées entraînent-elles des gestes choréiques ?
  - Rétraction possible
  - Mouvements verticaux
  - Mouvements latéraux
  - Elévation de l'apex
  - Glissé au palais
  - Audibilité du claquement de langue
  - Y a-t-il des mouvements incontrôlés ?
- **Joues :**
  - Gonflement des 2 joues simultanément
  - Gonflement alternatif
  - Rétraction
  - Y a-t-il des mouvements incontrôlés ?
- **Région palatine :**
  - Structure anatomique du palais et du voile
  - Elévation du voile « a » secs / « a » prolongés
- **Larynx :**
  - Structure anatomique
  - Ascension du larynx
- **Tête et cou :**
  - Maintien de la tête
  - Mouvements incontrôlés de la tête ?
  - Inclinaisons et rotations latérales
  - Flexion du menton sur le sternum
  - Extension
  - Mouvements incontrôlés de la face ?
- **Réflexes normaux :**
  - Réflexe de toux
  - Réflexe de déglutition (niveau du voile)
  - Réflexe nauséux (base de la langue)
  - Réflexe vélo-palatin (sur la luvette)
- **Sensibilité :**
  - Sensibilité labiale (4 points)
  - Sensibilité linguale (4 points)
- **Possibilités gustatives :**
  - 2/3 antérieur avant de la langue (sucré-salé) nerf VII
  - Arrière langue (acide-amer) nerf IX

## 2.2. La fonction de déglutition

1. Phase pré-orale présente (geste déclencheur) ?
2. Avaler volontairement sa salive ? (pour vérifier que l'aspect cortical fonctionne)
3. Bavage (avant – pendant – après) ou non
4. Présence de réflexes archaïques
  - de succion-aspiration
  - de morsure
  - de protrusion de la langue
  - ou non
5. Difficultés de préhension / happage de la nourriture
6. Mastication possible ou non
7. « Fuites » buccales
8. « Fuites » nasales
9. Problème de formation du bol
10. Problème de propulsion du bol
11. Problème de déglutitions multiples
12. Problème de stases dans les vallécules pharyngées
13. Réflexe de toux (avant – pendant – après) efficace ou non
14. Troubles sensoriels (T°, texture, goût)
15. Difficultés avec les liquides, semi-liquides, solides
16. Réflexe de déglutition retardé ou absent
17. Rétention alimentaire en bouche
18. Hypertonie du sphincter oesophagien supérieur (SOS) entraînant presque une fermeture oesophagienne
19. Manque de fermeture glottique, laryngée
20. Un des réflexes normaux est-il exacerbé ? (comme le réflexe nauséux p.ex.)

### Autres renseignements :

- L'alimentation est-elle indépendante, supervisée, assistée, nulle (sonde naso-oesophagienne ou gastrique) ?
- Le régime est-il normal, diabétique, sans graisse, sans lactose... ?
- Y a-t-il nécessité d'épaissir les liquides ? Quantité ?
- Y a-t-il nécessité d'ajuster la consistance des repas ? Comment ?
- Y a-t-il nécessité d'adapter le matériel ?
  - Gobelet avec bec, avec paille ou sans rien ?
  - Assiette à rebord ou non ?
  - Couverts spéciaux ou pas ?

### Conclusions

### 3. Analyse des troubles de la communication

#### 3.1. Examen de la compréhension orale (+ réaliser le Token Test)

##### Ordres oraux simples :

- Ouvrez la bouche
- Fermez les yeux
- Levez une main
- Frappez la table
- Prenez un bic

##### Ordres oraux semi-complexes :

- Ouvrez la bouche et touchez votre nez
- Mettez une main sur la tête et souriez
- Placez une main entre vos genoux

##### Ordres oraux complexes : Les 3 papiers de Marie

- « Le grand, vous le jetez à terre,
- Le moyen vous le gardez,
- Le petit vous me le donnez. »

Y a-t-il des difficultés de surdité verbale ?  
Oui – Non. Si oui, peu ou beaucoup ?

#### 3.2. Examen du souffle et de la respiration

##### Au repos :

- Type de respiration :
  - \* Costo-abdominale (normale) Nasale
  - \* Abdominale Buccale
  - \* Costale Mixte  
Trachéotomie
- Amplitude de la respiration :  
Normale – exagérée – trop faible
- Synchronisation des mouvements respiratoires (abdominaux puis thoraciques) : Oui – Non – Remarque
- Régularité de la respiration au niveau du rythme : Oui – Non – Remarque
- Symétrie des mouvements respiratoires :  
Oui – Non – Remarque
- Encombrement bronchique :  
Absent – actuel – fréquent
- Mouvements choréiques au niveau du tronc, de la tête et du cou : Oui – Non

**En phonation :** (demander un comptage jusque 20)

- Type de respiration :
  - \* Costo-abdominale (normale) Nasale
  - \* Abdominale Buccale
  - \* Costale Mixte  
Trachéotomie
- Mouvements choréiques au niveau du tronc, de la tête et du cou durant la phonation : Oui – Non
- Y a-t-il défaut de coordination pneumophonique ? Oui – Non
- Y a-t-il phonation sur l'inspiration au lieu de l'expiration ? Oui – Non
- Y a-t-il d'autres problèmes au niveau phonatoire ?

#### 3.3. Examen de la phonation :

**Articulation** (est-elle claire ou altérée ?)  
(ou Evaluation de la dysarthrie éditée chez Ortho Edition)

##### Voyelles et sons :

- a – e – i – o – u – é – è – oi – ou – eu – au
- ui – on – an – in – un – eil – ail – ouil – euil
- oin – ien – ion – ian – gna – ille

##### Syllabes :

- ja – ro – si – du – ko – na – fe – li – cha – pi
- tu – bo – mi – gu – ra – ve – loin – pui – tion
- bien – croi

##### Sourdes/sonores :

- pa/ba – ka/ga – sa/za – ta/da – fa/va – cha/ja

##### Doubles consonnes :

- pra/bra – tra/dra – kra/gra – fra/vra – pla/bla
- kla/gla – fla/vla – sta/tsa – psa/spa

##### Logatomes :

- patru – sibou – chopila – kamezo – trifavu

##### Mots monosyllabiques :

- chat – sou – bol – trois – apte

##### Mots polysyllabiques :

- (2 syllabes) bouton – café – lapin – égal – crayon
- (3 et +) pantalon – président – abricot – instrument – plafonnier

*Phrases de longueur croissante :*

- Je vois (2)
- Il se fait tard (4)
- J'ai eu un bon livret (6)
- Tu es parti à la piscine (8)
- C'est dans le pommier que Laure s'est cachée (10).

**Dénomination :** *Utiliser p.ex. la batterie de Noëlle Bachy, 1988 ou nouvellement sorti le Lexis des éditions Solal*

**Vocabulaire :** *Wais-R ou Mill Hill...*

**Lecture à haute voix d'un petit texte :** « *On s'y tromperait* » tiré d'*histoires insolites* (Signoret et Pillon) ou...

L'articulation est-elle claire ou altérée ?

**Lecture indirecte :**

L'articulation est-elle claire ou altérée ?

**Langage spontané :** Récit d'une journée (+ Observer la syntaxe)

L'articulation est-elle claire ou altérée ?

**Fluence :**

- Analyse de *diversité lexicale* sur 30 secondes : énumération libre
- Analyse de la *fluence sémantique* sur 30 secondes : à partir d'une catégorie sémantique donnée (Animaux – Fruit).
- Analyse de la *fluence phonémique* sur 30 secondes : à partir d'un phonème initial donné (P - R - M)

(ou test de *fluence verbale* de la Bec 96 ou de *fluence littéraire* de Cardebat, etc...)

**Perturbations observées :**

- **Différenciation des phonèmes :** Troubles de l'articulation - Défaut d'intelligibilité
- **Débit :** Accélééré (tachyphémie), ralenti (bradyphémie) ou pseudobégaiement
- **Rythme :** Pauses anarchiques – Phrases courtes – Accentuation ou absence d'accentuation – Blocages – Parole scandée - Tonique anarchique – Festination (accélération) en fin de phrase (comme chez les Parkinsoniens)
- **Prosodie/ Mélodie :** Parole monotone (recto-tono) – Accent étranger – Perte des intonations significatives

- **La voix :** Intensité douce, forte ou variable (en début ou fin de phrases) – Voix haute, basse ou variable – Tremblement vocal – Couacs laryngés – Raucité – Voix forcée – Eraillement – Présence de souffle
- **Timbre :** Nasillement (+léger) , Nasonnement (+fort) – Résonance sous - glottique ou buccale
- **Tonus :** Hypotonie du souffle ou hypertonie - Essoufflement – Inspirations audibles

(Voir si les troubles sont stables et homogènes et/ou variables et inconstants)

**Situations favorables à une intelligibilité plus grande :**

- Langage spontané
- Lecture à voix haute
- Répétition de mots/ de phrases

**3.4. Examen de la compréhension écrite :**

**Ordres écrits simples :**

- Croisez les mains
- Baissez la tête
- Montrez la porte

**Ordres écrits plus complexes :**

- Tournez la tête à droite et levez un bras
- Fermez les yeux et touchez votre ventre

**Correspondances mots / images :**

- Chaise – banane – chat – bébé – rose

**Correspondances phrases / images**

**3.5. Examen de l'expression écrite :**

**Ecriture spontanée**

**Ecriture dictée :**

*Voyelles :* a – e – i – o – u

*Syllabes :* du – lo – ka – fi – bou

*Mots :* lame – vélo – fenêtre – agenda – locomotive

*Phrases :*

Le chauffage est encore allumé.

Les feuilles tourbillonnent en automne.

Qu'as-tu fait de mon livre ?

**Ecriture copiée :**

«Une légère fumée montait de la chaumière comme un dernier adieu au jour mourant.»

**Analyse du graphisme :**

La graphie est-elle possible ou non ? Si oui, est-elle normale – illisible - altérée ?

S'il y a altération, de quel type ?

- Itération de jambages, lettres, syllabes
- Omission ou substitution de lettres, syllabes ou mots
- Irrégularité du graphisme :
  - ° caractère infantile
  - ° graphisme démesuré ou micrographie
  - ° alternance dans le graphisme
- Irrespect de l'horizontalité :
  - ° ascendance
  - ° descendance
  - ° alternance
- Mauvaise disposition spatiale :
  - ° surcharge
  - ° négligence
  - ° occupation anarchique de la feuille
- Utilisation non justifiée de caractères d'imprimerie ou de majuscules

#### 4. Analyse des troubles cognitifs

L'étude des troubles cognitifs est en pleine efflorescence et les évaluations sont nombreuses afin de cerner au mieux les déficits pouvant être rencontrés. Nous ne citerons évidemment qu'un petit ensemble de tests qui nous semblent les plus courants sans vouloir en exclure d'autres.

**Ralentissement de la pensée :**

- Observation en situation d'examen ou en activités de vie journalière (AVJ)
- Examen du langage

**Troubles de l'initiative :**

- Observation en toutes situations
- Mise en route dans des tâches différentes

**Troubles de l'attention :** (Batterie TEA)

- Observation en situation d'examen ou AVJ
- Test d2 ou barrage de Zazzo (attention sélective voire soutenue)
- Test d'évaluation de l'attention (TEA) Zimmermann & Fimm

**Fonctions exécutives :** (Batterie BADS)

- Flexibilité cognitive : Trail Making Test
- Inhibition cognitive : Stroop
- Planification : Test du Zoo de la BADS, Tour de Londres, le test des commissions
- Catégorisation : Test de catégorisation de mots, d'images et/ou Test des cartes du Wisconsin

**Double tâche :**

- Sous-épreuve de la TEA de Zimmermann & Fimm

**Mémoire de travail :**

- Empan arithmétique, Empan visuo-spatial (Corsi), Brown & Peterson

**Mémoire à long terme :**

- Anamnèse
- Test de Grober & Buschke (verbale)
- Test des portes (visuelle), Benton, La Ruche, Reconnaissance des noms et visages d'Hamilton (verbale et visuelle)

**Altérations du calcul :**

- Réalisation de calculs variés (toutes opérations, simples à complexes, les tables de multiplication)

**Erreurs de raisonnement :**

- Test des similitudes de la Wais-R (verbal)
- PM 38 (visuel)
- Critiques d'histoires absurdes (Ducarne)

**Atteinte spatio-temporelle :**

- Questions du MMSE

**Troubles praxiques :**

- Evaluation par la réalisation de gestes, mimes, copie de dessins... (Figure de Rey p.ex.)

## 5. Conclusions générales en tableaux (signes + et signes - )

	Signes positifs	Signes négatifs
<b>MOTEUR</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Maintien postural</li> <li>• Geste graphique</li> <li>• Visage/ Mimiques</li> <li>• Regard</li> <li>• Praxies BLF</li> <li>• Fonction de déglutition</li> </ul>		
<b>COMMUNICATION</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Compréhension orale</li> <li>• Souffle/ Respiration</li> <li>• Articulation</li> <li>• Dénomination/ Vocabulaire</li> <li>• Fluence</li> <li>• Voix</li> <li>• Compréhension écrite</li> <li>• Ecriture</li> </ul>		
<b>FONCTIONS COGNITIVES</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pensée</li> <li>• Attention</li> <li>• Fonctions exécutives <ul style="list-style-type: none"> <li>◦ Flexibilité</li> <li>◦ Inhibition</li> <li>◦ Planification</li> <li>◦ Catégorisation</li> </ul> </li> <li>• Double tâche</li> <li>• Mémoire de travail</li> <li>• Mémoire à long terme</li> <li>• Calcul</li> <li>• Jugement/ Raisonnement</li> <li>• Orientation spatio-temporelle</li> <li>• Praxies</li> </ul>		

+ Rappel des signes subjectifs exprimés par le patient : ...

**Conclusions :**

Il découle de la simple comparaison des signes positifs et négatifs des tableaux le projet logopédique/orthophonique suivant : ...

### III. La rééducation de la maladie de Huntington

A la suite de l'étude des résultats du bilan et des tableaux d'analyse points positifs/ points négatifs, nous pouvons bâtir la rééducation la meilleure pour le patient atteint de la maladie de Huntington.

**Cette rééducation sera toujours faite dans l'état le plus proche de la relaxation.**

Il faut essayer de s'appuyer au maximum sur les automatismes malgré les problèmes dus à la dissociation automatico-volontaire et demander le moins possible d'exercices volontaires.

En effet, plus le patient se tend et se crispe pour réussir un exercice qui lui pose problème et plus il déclenchera de gestes choréïques involontaires du corps et du visage (syncinésies).

La rééducation peut être présentée de deux manières :

- Les aspects classiques propres aux pathologies neuro-dégénératives :
  - le souffle phonatoire
  - la voix
  - le débit et le rythme
  - la mélodie et l'intonation
  - l'articulation
  - le graphisme
- Les aspects spécifiques à cette pathologie :
  - la relaxation
  - la déglutition (dysphagie)
  - la gestion de la respiration lors de la déglutition
  - la posture
  - les moyens de compensation (matériel adapté et choix des textures alimentaires)
  - les manœuvres spécifiques à connaître (Heimlich/ Mendelsohn)
  - le travail spécifique du regard
  - les mimiques
  - les stimulations myo-faciales
  - le graphisme plus spécifique
  - le traitement des fonctions cognitives
  - comment gérer les troubles du comportement ?

Nous allons reprendre tous ces aspects point par point.

#### 1. Les aspects classiques

**Ils tiendront néanmoins compte des particularités de la pathologie**

##### 1.1. Le souffle

- Dissociation du souffle nasal et buccal
- Souffler sur la flamme d'une bougie pour la faire vaciller/ pour l'éteindre
- Souffler sur un coton pour le faire bouger ou avancer (coton posé sur sa main ou sur une table)
- Souffler dans une flûte ou un sifflet
- Allonger et sonoriser l'inspiration (avalant de l'air en faisant le bruit du « s » ou du « f ») et l'expiration (souffler en faisant le bruit du « ch »)
- Travail du souffle abdominal : il devra être proposé au patient sans explications qui risquent de le mettre dans un état d'attention volontaire et de déclencher des secousses spastiques du diaphragme. Il faut se servir de la tendance au grasping (dû à l'atteinte frontale) comme d'un atout. Le thérapeute prend simplement la main du patient et la pose sur son propre ventre tout en mettant sa main à lui sur le ventre du patient. Ce dernier doit être dans une position relaxante : couché ou semi-incliné dans un fauteuil de relaxation. Par mimétisme, le souffle abdominal se mettra petit à petit en place. Lorsque le rythme du souffle est calme et détendu, on proposera des émissions vocales douces (exercice type sirène sur « m » ou sur « ou »).
- Travail de moments d'apnée : le thérapeute comptera à haute voix les secondes pour sécuriser le patient et pouvoir noter les progrès jour après jour. Commencer par 2 à 3 secondes en demandant au patient de rester immobile et relaxé pendant ces 3 secondes. Augmenter très progressivement.
- Mettre alors en place une respiration du type 2-8-4 (Le Huche). Inspirer sur 2 temps, apnée sur 8 temps et souffler sur 4 temps.
- Expiration sur une voyelle tenue, le thérapeute posera la main sur le ventre du patient détendu et appuiera légèrement pendant l'émission de la voyelle. Il faut

arrêter l'exercice au moindre sursaut ou à coup du diaphragme.

- Travail de longs soupirs amples et lents
- Travail du voile du palais classique : a/an, o/on, i/in, al/ak, il/ik etc. ; contrôle de la déperdition nasale au miroir.

### 1.2. La voix

- Imitation de timbres vocaux
- Changements de registres
- Lecture projetée de mots brefs ou de courtes phrases type « Hep, toi là-bas ! »
- Voix chantée sur quelques notes de la gamme, voire une quinte en montant et en descendant, essayer si cela est possible de chanter une octave (do grave à do aigu), fredonner quelques lignes mélodiques connues

### 1.3. Le débit et le rythme

- Un lien entre geste et voix doit être établi par le thérapeute qui pourra ainsi entraîner le patient sans explications et avec peu d'effort d'attention, toujours dans le souci d'éviter tout effort stressant
- Enchaînement de 2 voyelles, puis de 2 mots monosyllabiques (exemple « ch, ch », puis « le chat »)
- Chanter 3 notes liées, puis 3 notes piquées (ex : lalala ; la ; la ; la) afin de marquer des rythmes différents
- Emettre le bruit « mmm » sur des durées différentes ex ...---...
- Proposer des phrases à lire à haute voix avec des barres pour les pauses respiratoires (/)
- Frapper des rythmes que le patient reproduira avec sa voix : éviter des rythmes trop syncopés et demandant une attention soutenue
- Vérifier le débit du souffle pendant la phonation pour repérer les saccades

### 1.4. La mélodie et l'intonation

- Faire une sorte de graphique en notant au crayon ce qui doit être intonné et comment (flèches vers le haut si la voix doit monter, ex : poser une question ; vers le bas si la voix doit s'abaisser ; noter les pauses respiratoires par des barres rouges)
- Travailler avec ce codage en lecture différée (répétition, mais avec le texte sous les yeux pour être guidé par le codage) et en lecture à haute voix

### 1.5. L'articulation

- Répétition de syllabes simples et complexes (progressivement)
- Répétition de mots simples et complexes
- Répétition de phrases de difficulté croissante utilisant chaque phonème (ex : ton thé t'a-t-il ôté ta toux? pour travailler le phonème « t »)
- Dénomination d'objets et de parties d'objets pour stimuler les fonctions cognitives (ex : montrer une image au patient sans la regarder soi-même, le thérapeute doit essayer de comprendre ce qui est décrit par le patient)

### 1.6. Le graphisme

Tout effort devant être évité, il est bon de trouver une position très confortable pour le patient et de choisir des exercices de pré-graphisme. Le balayage est un très bon exercice : on demande au patient de poser la tranche de sa main de façon détendue sur le cahier, on pose le crayon à papier bien taillé sur les trois premiers doigts et on demande au patient de tenir ce crayon sans exercer aucune force, puis de balayer la feuille de gauche à droite sans à coups, la trace doit être régulière. On peut reproduire cet exercice sur le plan vertical en posant le coude sur le bureau et en imitant le déplacement de l'essuie-glace, quand ce geste est acquis sans effort et sans saccades, on peut proposer au patient de tracer à la peinture au doigt ou aux feutres effaçables, de grands traits sur une feuille de papier collée au dos d'une porte. Il faut veiller à ce que le fauteuil où se tient le patient soit à une distance bien réglée de la feuille pour qu'il n'ait aucun effort à faire.

**Conseil important : dédramatiser le moment de la rééducation qui doit être un moment privilégié de rencontre et de communication, moment convivial de détente et de PLAISIR**

## 2. Les aspects spécifiques

### 2.1. La relaxation

C'est la clé de voûte de la rééducation. Cette relaxation peut se faire couché ou dans un fauteuil-relax, dans un endroit calme et sans trop de lumière. Penser à décrocher le téléphone si la relaxation se fait au cabinet du thérapeute.

On explique au patient qu'il va faire une promenade dans son corps en mentalisant chaque élément de son corps et en essayant de le sentir mou et lourd comme s'il était une poupée de chiffon ou comme s'il s'endormait sur une plage de sable fin. On commence par le bras droit qu'on « visualise » lourd et endormi de l'épaule aux doigts, on respire à fond comme pour un soupir de soulagement et on passe à la jambe droite qu'on visualise de la cuisse aux orteils de la même façon, à nouveau des soupirs puis on passe à la jambe gauche et au bras droit en coupant de soupirs amples et profonds, on termine en pensant à la nuque, à la tête qu'on essaie de sentir s'enfoncer dans l'oreiller ou l'appuie-tête qui la soutient. Cette relaxation est un mélange de la « promenade en ossature » et de la « relaxation yeux ouverts » de F. LeHuche, mais a été supprimé tout effort de crispation précédant la détente pour ne favoriser que la détente et le bien-être d'une bonne ventilation.

Cette relaxation peut durer une dizaine de minutes en début et en fin de séance mais la respiration qui y est adjointe peut être reprise après chaque exercice un peu plus contraignant comme la lecture ou l'articulation, les exercices de graphisme ou l'entraînement cognitif.

## **2.2. La déglutition**

Les troubles dysphagiques n'apparaissent pas au même moment chez les patients atteints de la maladie de Huntington. Chez certains, les troubles de déglutition seront précoces, chez d'autres, ils seront plus tardifs, mais ils seront toujours présents. Il faudra en tenir compte de manière très précise car le pronostic vital va en dépendre. La déglutition n'est pas un mécanisme simple à contrôler. La rééducation va proposer une série d'exercices et de manœuvres complexes à exécuter et cela nécessite l'intégrité des capacités cognitives ainsi qu'un contrôle correct de la respiration. Il faut donc mettre en place les stratégies de déglutition le plus précocement possible avant une possible atteinte cognitive afin de renforcer les automatismes.

**Conseil : lorsque l'on rééduque la déglutition, il est primordial d'assister régulièrement aux repas du patient afin d'observer les difficultés au fur et à mesure pour mieux les pallier.**

La rééducation porte sur plusieurs points :

### **2.2.1. L'information au patient et à son entourage**

Dans un 1<sup>er</sup> temps, il faut toujours informer le patient sur le mécanisme normal de la déglutition et cela même s'il ne ressent pas encore de troubles. Sur le plan cognitif, il est très intéressant de lui faire découvrir sur lui-même les processus corrects pendant qu'il peut les analyser et les contrôler. La mémorisation de ces processus sera un atout pour plus tard car le patient comprendra mieux l'intérêt des modifications de posture et de textures pour sa sécurité. On reprendra cette information tout au long de la rééducation.

### **2.2.2. La « mise en bouche »**

Il faut savoir que le geste de la trajectoire de la cuillère vers la bouche est déjà un prédéclencheur. On travaillera des praxies labiales et la mise en bouche de la cuillère. Il sera intéressant de proposer un matériel technique approprié si on note déjà des risques de blessure avec certaines cuillères type aluminium. Il existe des cuillères recouvertes de plastique, d'autres à manche perpendiculaire, plus aisées à introduire dans la bouche, ainsi que toute une gamme d'assiettes anti-dérapantes, des sets de table anti-glisser, des verres tronqués indispensables pour éviter les fausses routes. Si le patient se blesse avec tous ces ustensiles, le mieux est alors de se servir de bâtonnets d'esquimaux glacés qui ont une forme spatulée aux extrémités et qui ne blessent pas. Ils sont assez courts pour être facilement manipulés et suffisamment plats pour passer entre des mâchoires un peu serrées. De plus, s'il y a un réflexe de morsure, le patient ne se fera pas de mal.

### **2.2.3. La mastication (1<sup>er</sup> temps de la déglutition) :**

Il faudra travailler les praxies labiales, linguales, jugales, vélaires puis stimuler les muscles masticateurs (buccinateurs, masséters et temporaux) et le plancher lingual, sauf s'il y a trop de salive. Enfin, l'attention se portera sur l'ensemble des réflexes : nauséux, de toux, de morsure, de mâchonnement et de protrusion linguale.

- *Praxies labiales :*

Un bouton extra-plat sera placé entre les dents et les lèvres. On y aura mis un fil qui permettra de tirer sur le bouton que le patient s'efforcera de retenir entre ses lèvres. Les tractions seront douces et sans secousses. On demandera également au patient de remonter un fil mouillé (pour le raidir) par le jeu de ses lèvres et de sa pointe de langue.

- *Praxies linguales :*

Si la langue est hypotonique, on la stimulera par des applications de glaçons dans un doigtier, par des petites pressions répétées et rapides, au doigt, à l'abaisse-langue mais surtout par l'introduction de petits ballons peu gonflés à écraser avec la langue. Les vibrations basse-fréquences seront bénéfiques.

Si la langue est hypertonique, il faudra au contraire pratiquer des étirements, des pressions prolongées et soutenues et des massages au vibro-masseur. On évitera les protractions répétées de la langue qui déclenchent des mouvements involontaires.

- *Praxies jugales :*

A nouveau, penser à travailler en douceur en utilisant des petits ballonnets de différentes tailles qu'on introduit entre les joues et les mâchoires. On appuiera sur la joue en relâchant la pression, on obtiendra une stimulation par l'élasticité du ballonnet. De même, le patient écrasera avec sa langue contre son palais, un tout petit ballonnet plus ou moins gonflé selon la pression que décidera le thérapeute.

- *Praxies vélares :*

On pourra, en plus des exercices traditionnels d'articulation, travailler le voile par des attouchements à base de glaçons (mis dans un doigtier de latex) qui seront appliqués sur les piliers du voile.

Parallèlement, on augmentera les informations proprioceptives pour mieux stimuler ce temps oral souvent très perturbé. Il faut alors se renseigner sur les goûts alimentaires du patient et lui donner de préférence ce qu'il aime en favorisant la présentation du plat (aspect des textures : éviter de mélanger et de mixer tous les aliments qui ressembleront à une pâte brune ou grise), jouer sur les couleurs et les odeurs. On pourra d'ailleurs, au cours de la rééducation, introduire des jeux cognitifs de reconnaissance d'aliments par le goût d'échantillons ou par l'odeur (loto des odeurs). On testera différentes densités d'aliments, avec des bouchées de volume et de températures contrastées. On peut « réveiller les gnosies » en jouant à des devinettes sensorielles. Par exemple, on mettra dans 5 soucoupes des substances alimentaires connues : un peu de farine, du riz, du sel fin, du sucre cristallisé, une noisette pour les solides ; puis à une autre séance, 5 soucoupes à nouveau avec des substances semi-liquides ou pâteuses : petit suisse, confiture, miel, madeleine écrasée, purée. On fera tremper le doigt du patient dans

chaque soucoupe et sucer le doigt pour identifier l'aliment. A la séance suivante, on couplera les aliments réels à des images ou à des photos (on peut prendre des photos du patient au cours des séances et lui constituer ainsi un matériel personnalisé) pour travailler les associations mnésiques. Enfin, on mettra chaque substance dans le doigt d'un gant de latex type gant de chirurgie, on nouera le doigt et on demandera au patient de « têter » le doigt pour identifier la substance grâce à sa langue uniquement. S'il ne peut pas parler de façon intelligible, il désignera la soucoupe qui a le même contenu.

#### **2.2.4. La salivation :**

L'action du chaud et du froid en opposition favorise la salivation ainsi que les stimulations exo et endo-buccales de la joue et le massage exo-buccal du plancher buccal (sous le menton) et le pourtour de la mandibule inférieure. Le goût (acide, salé et sucré) sera également testé.

**Attention : le sucre favorise la production de salive, il est donc à proscrire en cas d'hypersialorrhée.**

#### **2.2.5. Le travail de la base de langue et du pharynx :**

*La déglutition pharyngée (2<sup>ème</sup> temps) :*  
Elle sera travaillée avec le bout d'un bâtonnet ou d'une petite cuillère plastifiée en exerçant une pression très rapide de la pointe vers la base de la langue (petit mouvement de bascule). Cette stimulation avertit le cerveau et favorise l'enclenchement de la déglutition.

#### *La déglutition langue tirée*

La langue étant tenue par la pointe (enroulée dans une gaze) entre les doigts, cet exercice a pour but d'augmenter la contraction pharyngée en empêchant la base de langue de reculer à fond. Avec un peu d'entraînement, le patient n'a plus besoin de tenir sa pointe de langue.

#### *Le bâillement (par mimétisme)*

Il provoque une réponse motrice du voile et de la paroi pharyngée. On proposera cet exercice après un moment de relaxation qui favorisera cette réponse et permettra de démarrer quelques exercices de déglutition à vide ou à la salive.

#### **2.2.6. les réflexes**

D'autres exercices auront pour but de stimuler ou de désensibiliser les réflexes du patient.

- *Réflexe nauséux :*

Pour l'inhiber, stimuler la partie médiane de la langue d'avant en arrière avec un tout petit carré d'éponge grattante (éponge synthétique) au bout d'une petite paille, type les pailles des briques de jus de fruits pour enfants.

Pour le stimuler, exercer des étirements et des pressions soutenues sur la partie arrière de la langue, les piliers et la luette.

- *Réflexe de toux :*

On ne peut inhiber le réflexe de toux, mais il faut stimuler une toux faible et inefficace pour pallier les risques de fausse route. On travaillera le hemmage volontaire, les appuis sur le diaphragme et la mobilité laryngée ainsi que des exercices de fermeture glottique.

- *Réflexe de mâchonnement :*

Il ne peut qu'être inhibé et on le fera en plaçant un doigt sur la commissure labiale.

- *Réflexe de morsure :*

Pour ne pas le renforcer, ne jamais ouvrir la bouche du patient de force, ne jamais introduire quelque chose dans la bouche sans le prévenir. Un brossage doux des gencives externes sera efficace pour la désensibilisation.

Pour l'inhiber, on appuiera sur l'articulation temporo-mandibulaire en demandant au patient de pousser sa mâchoire vers l'avant juste avant d'ouvrir la bouche.

- *Réflexe de protrusion linguale :*

Faire des vibrations sous et sur le plancher lingual (près du frein sous-lingual) par voie exo et endo-buccale. Faire l'exercice langue de chat/ langue de rat, par imitation et devant le miroir.

### **2.3. La gestion de la respiration**

Dans la déglutition naturelle, la respiration intervient juste avant la mise en bouche et peut se poursuivre pendant la mastication. Elle s'arrête dès la bascule du bol alimentaire qui requiert une apnée totale (2<sup>ème</sup> temps de la déglutition). La reprise respiratoire se fait lors du 3<sup>ème</sup> temps lorsque le bol alimentaire descend dans l'œsophage.

Lors du travail du souffle phonatoire (voir aspects classiques), on aura déjà mis en place des exercices de différenciation du souffle buccal et nasal, la perception du souffle abdominal, et les oppositions respiration/apnée.

On travaillera ici la toux volontaire par imitation, et surtout on mettra en place une programmation automatisée type : inspirer,

bloquer, avaler, hemmage (se racler la gorge), reprise respiratoire.

### **2.4. La posture**

La posture adéquate sera choisie en fonction des observations faites lors du bilan. Elle présente un grand intérêt pour la mise en place de moyens de compensation.

Si le patient est assis, on conseillera une position semi-assise, hanches à 110 degrés par rapport au tronc plutôt que 90°, genoux détendus, jambes en avant avec un angle de 100° plutôt qu'à angle droit, pieds reposant sur une barre d'appui, les bras souples le long des cuisses ou sur la table, non contractés, la nuque doit être soutenue par un appui-tête. Au moment de la déglutition, la tête sera penchée vers l'avant, menton reposant sur le cou. En effet, l'inclinaison de la tête conjuguée au recul du menton crée une légère tension ascendante du larynx et un recul important de la base de langue. Cette posture est donc une mesure de sécurité contre les fausses routes et il faut absolument persuader le patient de l'adopter (le plus précocement possible).

Si la mastication crée des crispations ou des syncinésies au niveau des jambes et des pieds, les jambes devront être allongées avec suppression de l'appui et elles reposeront à peine sur les talons, la barre d'appui bloquant alors la plante et la pointe des pieds.

Si le patient ne peut se tenir assis, il sera soutenu au lit par des oreillers ou par des plans de mousse triangulaires lui permettant d'avoir une inclinaison minimum favorisant la descente du bol alimentaire. Il est alors déconseillé de lui donner de l'eau, il faudra adopter des liquides gélifiés ou épaissis pour éviter tout risque de fausses routes.

### **2.5. Les moyens de compensation**

#### **2.5.1. Le matériel :**

- *Les verres*

Eviter par tous les moyens de basculer la tête en arrière, faire boire dans un verre largement évasé. Si le patient tient à conserver un verre habituel, il est important de ne le laisser boire qu'une moitié et l'obliger à le remplir à nouveau, cette précaution l'empêchera de lever la tête pour finir le verre. L'entraîner aussi à boire à la paille, en laissant le verre posé sur le bord de la table et en avançant la tête. On peut utiliser les verres tronqués ou les verres-canards qu'il faut

appuyer sur la langue lorsque les capteurs labiaux ne transmettent plus d'informations nettes au cerveau ; on déclenchera ainsi le réflexe de déglutition.

- *Les cuillères*

Il en existe de toutes tailles ; une cuillère large et plate (type cuillère à glace) peut s'avérer utile pour pousser la langue en appuyant sur sa partie médiane (le dos de la langue), les cuillères plastifiées et à gros manche facilitent la tenue pour la mise en bouche.

- *Les assiettes*

On trouve des assiettes anti-dérapantes et des assiettes à bords remontés et rabattus. Il suffit alors de pousser la nourriture contre les bords de façon à la faire retomber dans la cuillère.

- *Les sets*

Ils existent de toutes tailles et sont anti-dérapants

- *Le vibreur (Nostrafon)<sup>1</sup>*

C'est un vibro-masseur basses-fréquences utilisé aussi par les masseurs-kinésithérapeutes. Les buses de contact s'adaptent très bien au visage, la plate servira pour les joues et le front, la ronde servira aux lèvres et à la langue.

Le vibreur passé sur les lèvres et les bords de la langue activera le premier temps de la déglutition et déclenchera aussi la salivation.

- *Les doigtiers et les ballonnets*

Ils serviront à toutes les stimulations endo-buccales très douces à condition qu'il n'y ait pas de réflexe de morsure. S'en assurer auparavant en présentant devant les lèvres du patient un abaisse-langue tenu à l'horizontale, s'il le happe et le garde entre les mâchoires bien serrées, c'est qu'il y a ce réflexe et il faudra le désinhiber très progressivement grâce, notamment, au vibro-masseur. En effet, le massage régulier de la langue par le vibro-masseur oblige le patient à garder quelques secondes la langue hors de la bouche. Ce processus régulièrement répété désinhibera le réflexe par auto-protection, le patient ne voulant pas se mordre. On y adjoindra des exercices de désensibilisation par un brossage doux exercé sur les bords extérieurs des gencives.

### 2.5.2. Le choix des aliments

Il se fera après le bilan qui aura permis d'identifier la texture des aliments provoquant les fausses routes et en accord avec la diététicienne.

- *Stade solide :*

Choisir des viandes non filandreuses et très tendres (blancs de poulet, de dinde, jambon cuit), des légumes non filandreux, des nouilles (sauf spaghetti), exclure le riz (sauf très cuit), le couscous, les poireaux et les petits pois.

- *Stade semi-liquide ou pâteux :*

Choisir des légumes mous pouvant s'écraser, des purées (sauf de pommes de terre car le film d'amidon reste collé à la muqueuse du palais, du pharynx et de l'œsophage). Il vaut mieux couper la purée de pommes de terre avec des purées de carottes ou de haricots verts, ce qui permettra de garder le pouvoir nourrissant de la pomme de terre.

- *Stade liquide :*

Choisir des liquides si possible gazeux et glacés ou alors des liquides chauds type soupes, le tiède est ce qui favorise le plus les fausses routes. Le bien chaud ou le très froid favorise l'attention cognitive et déclenchera le processus de déglutition. Eviter les liquides brûlants, attention au micro-onde !!! On peut faire boire de l'eau gélifiée, des nectars de fruits épais (sauf poire à cause des minuscules grains), des yaourts mais pas trop liquides, et du thé ou du café (peu car excitants) épaissis par des poudres achetées en laboratoire ou à la pharmacie<sup>2</sup>. Souvent on aura des boissons multi-caloriques à rajouter entre les repas. Le patient transpire beaucoup et il faut veiller à ce qu'il boive suffisamment.

N.B. : Les produits gélifiés coûtent très chers mais on peut fabriquer soi-même des eaux gélifiées et parfumées à différents sirops de fruits. Faites fondre 11 feuilles de gélatine du commerce dans 2 litres d'eau que vous portez à ébullition, laissez refroidir, aromatisez et remplissez des pots de yaourt de verre que vous aurez gardé et nettoyé soigneusement. Mettez-les au réfrigérateur. On peut même en faire parfumées au whisky pour un anniversaire ou une fête afin que le patient puisse partager l'apéritif, mais attention éviter les cacahuètes et les biscuits croustillants.

Le repas est un moment très fatigant pour le patient, il dure trop longtemps et occasionne des tensions car le patient se salit et fait tomber des aliments au sol, ce qui l'énerve et donne un surcroît de travail à l'entourage.

Penser à mettre le patient au calme, loin de sources sonores (radios, télé) qui vont dériver son attention. Le laisser seul si c'est possible mais si on doit l'aider à manger, ne pas lui parler pendant qu'il mange car il va vous

répondre dès que vous aurez cessé de parler et il fera une fausse route. Penser à mettre sous son siège et sous la table, si besoin est, une très grande surface de plastique (1 à 2 m<sup>2</sup>), à la fin du repas, il suffira de déplacer le patient et de ramasser la toile cirée par les 4 coins et d'aller jeter les résidus alimentaires.

Fractionner les repas en 5 à 8 prises courtes, le patient se nourrira mieux. S'il souffre de perdre le contact familial, notamment au repas du soir où tout le monde se retrouve, faites-le commencer bien avant, de façon à n'avoir que le dessert à prendre en commun, ceci gardera le côté convivial et le plaisir.

En effet, le patient a souvent des phases dépressives pendant lesquelles il perd l'appétit, il faut être très vigilant sur le contrôle du poids et veiller à ce que le patient ait un régime très calorique (5000 calories/jour). Pour atteindre cet apport calorique, il faut (au cours des 5 à 6 prises de repas espacées de 2 à 3 heures) rajouter des crèmes glacées, des flocons d'avoine mouillés dans du lait ou de la soupe, du beurre sur des tartines de pain (sans croûte de préférence ou avec une croûte molle), des fromages à tartiner, du pâté sans morceaux (type pâté de foie), épaissir les purées avec de la crème fraîche épaisse à 100% de matières grasses, en mettre aussi dans le café à la place du lait, ne pas oublier les desserts sucrés et crémeux, les gâteaux mous riches en œufs, beurre et crème.

## 2.6. Les manœuvres de sécurité

En cas de fausses routes répétées, il est impératif de demander à la famille de se procurer un aspirateur bronchique (location en pharmacie sur prescription médicale) et d'apprendre à s'en servir.

La manœuvre de Heimlich doit être connue et enseignée à l'entourage : il s'agit de désobstruer la trachée en ceinturant le patient par l'arrière, les deux poings fermés posés l'un sur l'autre au bas du sternum et d'appuyer d'un coup sec sur l'axe diaphragmatique.

La manœuvre de Mendelsohn est faite pour aider le patient à prendre conscience de l'ascension de son larynx qui vient se mettre à l'abri sous la base de langue, lors de la déglutition. Elle permet d'allonger la durée d'ouverture du sphincter oesophagien. Il faudra bien masser les muscles suspenseurs du larynx pour faciliter l'apprentissage de cette manœuvre. On demande au patient d'avaler sa salive en se concentrant sur la montée du

larynx, en se regardant dans un miroir, lorsque le larynx est en haut, il faut le bloquer une seconde ou deux puis le laisser redescendre.

**Il ne faut pas faire cette manœuvre s'il n'y a pas un bon contrôle de la respiration**

Enfin, il faut connaître (et parfois savoir utiliser) les systèmes d'alimentation par sonde.

## 2.7. Le travail spécifique du regard

- *Poursuite oculaire, balayage*

Le premier travail sera d'apprendre au patient à explorer l'espace dans lequel il se déplace. On commencera par du balayage visuel sur les murs ou sur le plafond en faisant suivre des yeux le halo d'une lampe de poche se déplaçant de gauche à droite puis avec de mouvements circulaires ou verticaux.

Au tout début, on essaiera de ne déplacer que les yeux sans bouger la tête, mais si cela engendre une gêne, on laissera le patient compenser avec la tête.

On fera suivre une cible (objet rouge) se déplaçant près du visage du patient en s'éloignant puis se rapprochant afin de stimuler l'accommodation.

Ne pas oublier qu'il existe des logiciels pour ce type de travail et que les patients en général les aiment beaucoup. On peut associer cette tâche à des tâches d'attention visuelle (travail cognitif fondamental).

- *Exercices des gommettes*

Ces exercices ont pour but de faire travailler la latéralité pour entretenir le sens de la lecture et la verticalité pour arriver à lire une page de haut en bas.

On fera un modèle sur un cahier et le patient devra reproduire une suite de x gommettes de couleur différente sur une ligne horizontale puis sur une ligne verticale.

On lui demandera de désigner toutes les couleurs d'une suite.

Pour la lecture, on photocopiera un texte en l'agrandissant et on collera une gommette bleue en début de ligne et une rouge en fin de ligne (on demandera au patient ses couleurs préférées et on testera celles qu'il voit le mieux). On pourra mettre un trait de couleur en haut de page et un autre en bas de page.

- *Les stratégies*

On travaillera avec des puzzles à grosses pièces, faciles à attraper, avec des mosaïques magnétiques pour reproduire des modèles colorés.

Dès le début de la maladie, la capacité à se percevoir dans l'espace est amoindrie, le patient évalue mal les distances dehors mais aussi sur la table et c'est ainsi qu'il renverse beaucoup d'objets proches. Il se plaint d'ailleurs d'une diminution de la « sensation du corps » et cela affecte son quotidien.

Il faut aider l'entourage à comprendre cette situation et apprendre à la famille à préparer les plans de travail pour que le patient garde son autonomie le plus longtemps possible. Par exemple, lui préparer tous les objets de la toilette mais ne pas faire sa toilette car sinon la perte des automatismes le mènera à des conduites apraxiques ; lui regrouper de même tout ce qui lui est nécessaire pour ses loisirs (livres, lunettes, magazines, télécommande etc.) ainsi que tout ce qui sera nécessaire pour ses repas.

## **2.8. Les mimiques**

Les différentes mimiques (sourire, surprise, peur, joie, dégoût) seront travaillées en imitation et en situation mais pas sur ordre. Il faudra créer des supports permettant le déclenchement des mimiques. Ils peuvent être visuels (photos-choc, publicités étonnantes ou drôles), auditifs (bruits divers : grincements de porte, pleurs, fous-rires, messages affectifs des proches, lectures de faits divers ou d'histoires drôles par le rééducateur, etc.), olfactifs (odeurs plaisantes ou désagréables).

Ce n'est pas la durée de l'exercice qui est importante mais la répétition de la mimique et la fréquence à laquelle elles sont refaites. Sur le plan cognitif, il est très important de conserver l'expression des émotions car elles font partie de la communication. De plus, en pratiquant ces exercices, on s'aperçoit de la vivacité des réactions du patient et on privilégiera deux types d'attitude : soit travailler la maîtrise des situations inattendues déclenchant la peur, la colère ou la surprise (comme des portes qui claquent, des textes émotionnellement forts qu'on lira au patient), soit utiliser le plus souvent possible les situations drôles. Le rire spontané est très relaxant et vous serez étonné de voir combien nos patients sont sensibles à l'humour.

## **2.9. Les stimulations myo-faciales**

Les stimulations myo-faciales peuvent intervenir dans toute rééducation des fonctions de la face, soit en début de séance pour échauffer les fibres musculaires et les préparer

au travail, soit en cours ou en fin de séance s'il faut détendre et relaxer.

### **2.9.1. Objectif**

Ces stimulations sont très importantes dans la rééducation car sur le visage, on trouve les organes « portes d'entrée de quatre de nos sens » : les yeux pour la vue, les oreilles pour l'ouïe, le nez pour l'odorat et la langue pour le goût. Le toucher est plus souvent attribué aux mains mais la sensation d'être touché par le massage facial est également d'un grand intérêt physiologique et psychique pour ces patients. En effet, il y a de multiples afférences sensori-motrices, sensorielles et proprioceptives. C'est donc un terrain d'action privilégié pour l'augmentation de la sensibilité et de la motricité.

### **2.9.2. Description**

Pour toutes ces stimulations, le professionnel est placé derrière le patient qui est en position de relaxation, la nuque soutenue.

- *Le front*

Le muscle fronto-occipital sert à plisser le front et à relever les sourcils, il est relié par une aponévrose à la nuque que l'on peut voir se contracter chez les personnes chauves par exemple. Il est souvent crispé chez nos patients et il faut détendre tout le muscle en passant par le massage du cuir chevelu.

Placer une main sous la nuque en écartant les doigts « en peigne », mettre l'autre main sur le front, les rapprocher doucement l'une vers l'autre en imprimant de légères rotations du bout des doigts sur le cuir chevelu : effet très relaxant assuré !

Poser l'index sur le sourcil et pousser le milieu du sourcil vers le haut puis vers le nez

Poser l'index sur le sourcil et lisser de la tête vers la queue du sourcil en imprimant de légères rotations, agir en symétrie droite/gauche.

- *L'œil*

Les patients ressentent une impression de tension oculaire que l'on peut soulager (par exemple avant de commencer un travail de lecture) en plaçant l'index et le majeur latéralement sur la paupière fermée, et on exerce des petites pressions (très brèves et très douces) sur le globe oculaire, suivies d'un temps de relâchement. Puis on demandera au patient de déplacer son regard en haut et en bas puis à gauche et à droite. La tête du patient

sera immobilisée contre le thérapeute au préalable pour ne prendre aucun risque.

- *Le nez*

Il faut stimuler le transverse, le myrtiforme et le dilatateur des narines, pour favoriser le battement des ailes du nez lors de la respiration nasale.

Poser le majeur sur le milieu des ailes du nez et lisser en remontant le long de l'arête nasale jusqu'à la hauteur des sourcils

Pousser et remonter les majeurs sur l'arête nasale, puis redescendre jusqu'aux narines et les étirer en glissant la pulpe des doigts vers le milieu des joues.

- *Les joues et les lèvres*

Tous les muscles de cette zone sont impliqués dans la mastication, les mimiques et l'articulation de la parole. Plus la dysarthrie sera marquée, plus la relaxation préalable de cette zone sera bénéfique.

Pour les joues, poser l'index, le majeur et l'annulaire sur le menton et remonter pour étirer la peau des joues, lissage et effleurage serviront pour cet échauffement.

Si les joues sont trop peu toniques et que le patient se mord souvent en mangeant, on peut rajouter ceci : pincer très brièvement la peau entre le pouce et l'index (stretching) sur toute la surface jugale, du bas vers le haut et de l'intérieur vers l'extérieur. On peut aussi faire un pincer-rouler du haut de la joue vers le bas. Une stimulation interne permet de retendre la muqueuse : introduire un petit ballonnet peu gonflé entre la joue et les mâchoires fermées, écraser le ballonnet en appuyant sur la joue externe et laisser le ballonnet reprendre sa place, cet exercice passif ne fatigue pas le patient mais stimule la zone endo-jugale.

Pour les lèvres, on pose les majeurs au milieu de la lèvre supérieure et on étire symétriquement chaque demi-lèvre en les écartant vers l'extérieur, puis on relâche un peu sèchement.

On pourra également se procurer un rectangle élastique (en coupant le dos d'un gant de caoutchouc ou d'un ballon de baudruche), l'écarter au maximum et demander au patient de poser ses lèvres au milieu du rectangle comme s'il voulait l'embrasser, alors on rapprochera rapidement les côtés du rectangle, ce qui plissera les lèvres (mouvement antagoniste du précédent). On pourra également imiter le bruit du baiser ou de l'appel d'un animal domestique.

- *Le menton*

Les muscles du menton interviennent dans les mimiques, l'articulation et la déglutition.

Placer l'index, le majeur et l'annulaire et pétrir par rotations douces mais pas trop superficielles, puis lisser de l'intérieur vers l'extérieur.

- *La langue et le plancher lingual*

Ces stimulations ont pour but d'affermir les bords de la langue (déglutition et articulation), le plancher bien stimulé avant le repas évitera la sécheresse de la bouche qui oblige le patient à s'humecter souvent avec un spray d'eau minérale.

Lisser en pratiquant une pression partant du menton et descendant vers le cou. D'autres exercices ont été décrits au chapitre de la déglutition.

- *Le cou*

Il faut augmenter la sensibilité et la mobilité du larynx pour améliorer la phonation et la déglutition.

Saisir la thyroïde entre le pouce et l'index et remonter doucement pendant que le patient déglutit à vide.

Pétrir les peauciers du cou en descendant vers l'épaule et la clavicule. On prolongera par le pétrissage des épaules (deltoïdes et trapèzes) afin de soulager le patient des tensions occasionnées par les mouvements parasites du cou et des épaules.

***Il faut travailler de façon symétrique chaque fois que c'est possible.***

## ***2.10. Le graphisme : exercices plus spécifiques contre la micrographie***

On peut proposer des exercices de graphisme mais ils doivent être simples et faciles à exécuter et surtout rapides, un à deux par séance.

Proposer de repasser par dessus les lettres grossies de son nom ou de son prénom puis ceux de l'entourage puis des mots utiles (alimentation ou besoins). On choisira en fonction des performances du patient capitales, cursive ou script. On peut travailler avec chaque main ; parfois un droitier arrive à écrire de la main gauche mieux que de la main droite car il serre moins fort le crayon. Enrouler du

sparadrap sur les crayons pour grossir le manche et pour améliorer la saisie, on peut aussi placer des guide-doigts sur stylos et crayons.

Faire des jeux. Par exemple, compléter les dents d'un peigne que vous aurez dessiné incomplètement, terminer les barreaux de la cage au lion ou compléter les écailles d'un poisson, les crins de la crinière ou de la queue d'un cheval. Même si on ne sait pas bien dessiner, on peut se lancer en se moquant de soi-même, finalement le patient est ravi de vous voir aussi en difficulté !

Essayer de temps en temps de lui faire retrouver en automatisme sa signature, cela peut s'avérer utile.

### **2.11. Les stimulations cognitives**

Le premier aspect qui frappe dans cette maladie est la perte de la communication verbale. Le patient est vite inintelligible à cause de sa dysarthrie mais aussi parce qu'il perd petit à petit l'initiation à la parole. Il peut répondre à une question mais ne peut entamer une conversation. Il ne peut prendre l'initiative de ses actes par la suite car il perd ses fonctions exécutives, la pensée est ralentie (bradypsychie), il a souvent des troubles de mémoire autant en mémoire immédiate qu'à court ou long terme, il a du mal à planifier ses activités, à organiser un programme, à se concentrer, son attention est labile, il se fatigue très vite et il n'arrive plus à prendre des décisions. Il est très conscient malgré tout de cette « descente aux enfers » qui mène vers la démence, aussi il faut comprendre et admettre ses troubles du comportement, les moments d'agressivité, la dépression et les tentatives de suicide parfois.

**Comment l'aider ? En lui donnant des stratégies.**

#### **• Les stratégies de communication**

- Laissez-lui le temps de répondre
- Ne parlez pas pour lui
- Ne l'infantilisez pas
- Aidez-le à démarrer par des indices
- S'il perd le fil de la conversation, remettez-le sur la voie, de longues pauses peuvent se produire car il ne se rappelle plus du sujet évoqué ou qu'il bloque sur un mot ou une tournure de phrase plus aisée

- Ne lui coupez pas la parole parce que vous pensez subitement à quelque chose
- Si vous lui posez une question, présentez-lui des choix qui lui éviteront de se fatiguer à chercher des mots qui lui échappent. Par exemple : « que veux-tu faire aujourd'hui ? » est difficile à gérer ; dites plutôt, « veux-tu sortir te promener ou aller au cinéma ? », « Veux-tu rester lire ou voir la télé ? »
- Si vous avez besoin d'une réponse rapide, pensez à faire un carton avec oui/ non, assez écartés pour qu'il n'y ait pas d'ambiguïté sur la réponse, voire un alphabet avec une case espace pour savoir quand le mot est fini
- S'il ne peut plus parler, pensez aux aides techniques, certains outils permettent de communiquer par les yeux et la communication est assez rapide, on peut aussi enregistrer des phrases toutes faites type, "j'ai faim, j'ai soif, j'ai mal, etc." et il suffit d'appuyer sur une touche pour qu'une voix synthétique délivre le message. De toute façon, continuez à lui parler pour ne pas l'éloigner et l'isoler encore davantage de son entourage.

#### **• Les stratégies de mémoire**

Pour la vie quotidienne, notez tout sur un agenda qui restera à sa disposition ouvert sur une table et facilement accessible. Servez-vous de feutres fluo pour souligner les rendez-vous impératifs, ayez des post-it dans plusieurs endroits de la maison (dans la cuisine pour les courses, près du téléphone etc.).

Faites des listes des choses répétitives au quotidien. Mettez par exemple tous les conseils pour la déglutition, collés au mur à l'endroit de ses repas, afin de relire les stratégies avant de manger, surtout la position de sécurité : menton collé sur le cou.

Créez des réflexes conditionnés. Par exemple, médicaments à prendre à l'heure où vous avez programmé la sonnerie du réveil.

Répétez souvent ce que vous avez à faire ensemble dans l'heure qui vient. Réévoquez les prénoms des enfants, petits-enfants.

Pensez à mettre un grand calendrier au mur avec un feutre de couleur accroché et barrez

avec lui tous les soirs en allant au lit la journée qui vient de passer, changez de couleur chaque semaine complète (bleu, rouge, jaune, vert) et un orange pour les semaines de 3 ou 4 jours. Du premier coup d'œil, il pourra ainsi se repérer dans le temps.

En rééducation, travailler la mémoire d'apprentissage par toutes les portes d'entrée auditive, visuelle surtout mais aussi tactile et olfactive. Proposer des exercices verbaux et non verbaux, favoriser les liens logiques, les associations d'images mentales. Ainsi se rappeler 8 mots différents comme « piano, journal, nuage, valise, mouton, balai, serrure, fusil » demande beaucoup plus d'effort que si l'on « visualise » une pièce où trône un piano avec un journal posé dessus, un fusil accroché au mur, un balai où restent encore quelques moutons de poussière et une valise posée près de la porte à grosse serrure car on va partir vers un ciel sans nuage ! Enfin, il est important de spécifier qu'il y a 8 mots à mémoriser, cela donne des indices au cerveau qui aideront au rappel indicé. Ayez un cahier d'exercices de mémoire, présentez des jeux de logique, des mots croisés faciles, des mots fléchés en vous appuyant sur les goûts du patient, jouez au jeu du petit Bac (exemple : trouver un prénom, une plante, un légume, un fruit, commençant par M ; trouver des catégories, 5 noms de fruits, de vêtements, d'animaux, de fleuves, de villes etc).

- **Les stratégies exécutives**

Les fonctions exécutives sont indispensables pour gérer notre vie... Le patient va se trouver en difficulté car il ne peut plus programmer ni planifier une tâche.

Il faut découper une activité en petits bouts faciles à mémoriser. Par exemple pour la toilette : utiliser d'abord tout ce qui sert à laver le visage puis le corps, puis s'essuyer avant de passer aux dents ou au rasage ou au brossage des cheveux etc., nommer chaque action et dire ce qu'on fera juste après.

Proposez deux actions au choix plutôt qu'une longue liste de propositions.

Ne faites qu'une chose à la fois.

En rééducation, travailler l'attention, la concentration. Par exemple, faites 5 ronds rapprochés en demi-cercle sur un papier et demandez au patient de poser ses 5 doigts dans les 5 ronds, puis de compter jusqu'à 10 dans sa tête, observez s'il y a des mouvements anarchiques. Chaque jour en cas de succès, rajoutez quelques secondes supplémentaires.

Il y a des logiciels très bien faits pour stimuler la mémoire et les fonctions exécutives.

## **2.12. Les troubles du comportement**

Pour aider le patient, éviter les situations de stress, les sources de souci autres que ceux de sa santé qu'il ne peut oublier et qu'on ne peut ignorer, ne pas l'agacer, le mettre en colère, verbaliser ce que vous faites si vous êtes proche de lui mais dissimulé à sa vue.

Quand le patient devient irritable ou agressif, il y a souvent une raison qui peut vous paraître anodine mais qui peut engendrer un état de frustration important pour lui. Par exemple, lui retirer son plateau alors qu'il n'a pas fini et qu'il fait une pause en raison de sa fatigabilité... Vous serez parti le temps qu'il trouve les mots pour vous expliquer qu'il a encore faim. Vous allez créer une situation conflictuelle alors qu'il est si facile de demander s'il a fini oui ou non !

Utilisez des phrases courtes et simples à retenir pour ne pas l'embrouiller, ne lui racontez pas tout à la fois, votre journée de travail, émaillée d'anecdotes de gens qu'il ne connaît pas ; vous allez le rendre irritable, il a perdu le rythme de la vie active et il en est très malheureux.

En rééducation, il faut se rappeler que la flexibilité mentale est touchée et que le patient va avoir des persévérations, des raisonnements rigides et que cela ne sert à rien de lui prouver qu'il a tort.

Il faut être très souple et diplomate, et s'il vous agresse, restez calme, c'est un signe de la maladie et cela ne vous est pas vraiment destiné.

Évitez les confrontations et les ultimatums.

Choisissez vos horaires de rééducation dans des créneaux non frustrants : pas au milieu de la toilette, pas pendant la sieste ou son feuilleton préféré. Si vous travaillez la déglutition, venez au tout début du repas, pas pendant ! Les meilleurs créneaux pour la prise en charge cognitive sont entre 10 et 12 heures, ou entre 15 et 17 heures, si vous ne le privez pas d'une sortie par exemple. Fixez à l'avance sur son agenda vos rendez-vous pour la semaine de façon qu'il soit prévenu un peu avant votre arrivée. Pour la déglutition, le petit-déjeuner, le repas de midi ou le goûter sont de bons créneaux.

A domicile, soyez avec le patient dans un endroit calme et non passager, évitez l'intrusion des différents membres de la famille qui viennent voir comment ça se passe ou si vous n'avez besoin de rien. Différenciez votre rôle de rééducateur de celui de guide ou de conseiller

familial, ce qui sera fait à un autre moment que celui réservé au patient. Ces entrées intempestives déroutent le patient, lui font perdre le fil de l'activité et l'angoissent car il se sent sous contrôle. Or, l'angoisse est un facteur aggravant des troubles du comportement qui peuvent prendre une allure psychiatrique : paranoïa.

### 3. Conclusion

La maladie de Huntington doit être prise en charge dans le cadre des pathologies neuro-dégénératives en axant la rééducation sur ses trois aspects caractéristiques : la dysarthrie, les troubles dysphagiques, et le déclin (plus tardif) des fonctions cognitives. Cet accompagnement thérapeutique doit se faire dès l'apparition des premiers signes neurologiques (troubles de la parole ou de la déglutition, voire troubles cognitifs). L'affect et l'humour alliés à la relaxation ainsi qu'une bonne guidance de l'entourage semblent être indispensables en plus des compétences techniques du thérapeute.

---

<sup>1</sup> NOSTRAFON : vente par société Kéblanc, MR CARCAILLE, 26, Villa des Laroseaux, 92 320 Châtillon, France.

<sup>2</sup> MAGIMIX – Laboratoires TARANIS, 6, rue du Trésor, Paris 4 ème.