

# Étude longitudinale de la dysphonie dans l'Ataxie de Friedreich

Mathilde Sibade

► **To cite this version:**

Mathilde Sibade. Étude longitudinale de la dysphonie dans l'Ataxie de Friedreich. Sciences cognitives. 2019. dumas-02168393

**HAL Id: dumas-02168393**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02168393>**

Submitted on 17 Sep 2019

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

ACADÉMIE DE PARIS  
FACULTÉ SORBONNE UNIVERSITÉ

MÉMOIRE POUR LE CERTIFICAT  
DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONISTE

**ÉTUDE LONGITUDINALE DE LA DYSPHONIE  
DANS L'ATAXIE DE FRIEDREICH**

**Encadré par Stéphanie BOREL et Peggy GATIGNOL**

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2018-2019

Mathilde SIBADE  
NÉE LE 07/10/1993

Déclaration CNIL : 2163965 v 0 ; 2163963 v 0

## **REMERCIEMENTS**

Je tiens à remercier mes maîtres de mémoire, Stéphanie Borel et Peggy Gatignol, pour leur supervision bienveillante et leurs conseils précieux tout au long de cette étude.

Je remercie également Claire Pillot-Loiseau pour avoir accepté la relecture de mon travail.

Je remercie l'équipe du projet ORFA : Pr A. Dürr, P. Gatignol, S. Borel et Dr Bouccara ainsi que LURCO (Laboratoire de Recherche Clinique en Orthophonie rattaché à la société savante orthophonique UNADREO), pour leur contribution.

Je remercie par ailleurs les patients et témoins, sans qui cette étude n'aurait pu voir le jour.

Enfin, j'adresse mes plus sincères remerciements à ma famille et mes amis.

Je remercie grandement Pascale et Philippe Sibade, dont la confiance et le soutien m'ont permis de récolter le fruit de tant d'efforts semés, et remercie les artistes Thibault et Margaux, dont l'amour et l'humour ont été pour moi des tremplins quotidiens.

Je remercie chaleureusement Laura Circhirillo, dont la sensibilité a contribué à rendre ces années plus lumineuses, et remercie fort amicalement Chloé Rouffignac, Clothilde Rougelet, Eléonore Balyszyn, Estelle Gentilhomme et Laurie Hamzaoui, dont les plumes ont été particulièrement inspirantes ces dernières années.

Enfin je remercie tendrement Louise Becker qui restera, même si la vie nous sépare, celle qui me redonnera espoir, et remercie intensément Thibault Janel, dont l'entièreté de sa personne m'a donné la force nécessaire au franchissement de cette montagne.

## **ENGAGEMENT DE NON-PLAGIAT**

Je soussignée Mathilde Sibade déclare être pleinement consciente que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document publiés sur toutes formes de support, y compris l'Internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée. En conséquence, je m'engage à citer toutes les sources que j'ai utilisées pour écrire ce mémoire.

Signature :

## TABLE DES MATIÈRES

RÉSUMÉ

ABSTRACT

LISTE DES FIGURES ET ABREVIATIONS

1. INTRODUCTION.....	1
2. MÉTHODE.....	2
2.1. Participants.....	2
2.2. Recueil des données.....	3
2.3. Analyses acoustiques.....	4
2.4. Analyses statistiques.....	5
3. RÉSULTATS.....	5
3.1. Qualité vocale.....	5
3.1.1. Comparaisons aux normes.....	5
3.1.2. Évolution de la dysphonie.....	6
3.1.3. Corrélations entre les paramètres acoustiques.....	7
3.2. Ressenti du handicap vocal.....	8
3.2.1. Évolution du ressenti du handicap.....	8
3.2.2. Corrélations entre les analyses acoustiques et l'auto-évaluation	9
3.3. Facteurs d'évolution.....	10
3.3.1. Effet de l'âge.....	10
3.3.2. Durée de la maladie.....	10
3.3.3. Sévérité globale de la maladie.....	11
4. DISCUSSION.....	11
4.1. Qualité vocale.....	11
4.2. Ressenti du handicap vocal.....	13
4.3. Facteurs d'influence de l'évolution.....	14
4.4. Vers la prise en charge orthophonique.....	15
5. CONCLUSION.....	16
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	17

## **RÉSUMÉ**

*But* – La présente étude a pour objectifs d’analyser l’évolution de la dysphonie dans la maladie de Friedreich, l’évolution de son impact sur la qualité de vie du patient, et d’explorer les facteurs cliniques influençant la progression des symptômes.

*Méthode* – Trente-quatre patients atteints de l’Ataxie de Friedreich ont été évalués deux fois à intervalle d’une année. Une population de 34 sujets contrôles appariés a été constituée. Une analyse acoustique de dix paramètres de la voix a été effectuée via Praat (F0, jitter, shimmer, HNR, dévoisement) et Vocalab® (F0, instabilités en hauteur et amplitude, rapport bruit/signal, altération de l’attaque, pauvreté harmonique). Une auto-évaluation via le Voice Handicap Index est également réalisée.

*Résultats* – L’altération de l’attaque, l’instabilité en amplitude, le rapport bruit/signal et la pauvreté harmonique mesurés par Vocalab® se dégradent significativement en 1 an. La voix des hommes est plus aiguë que celle de la population saine et cette augmentation de F0 impacte la qualité de vie des patients. Un effet de l’âge est relevé sur l’évolution du ressenti des patients.

*Conclusions* – Cette étude suggère d’axer la prise en charge de la dysphonie dans la maladie de Friedreich sur les quatre marqueurs se dégradant le plus en une année. Le suivi orthophonique devrait idéalement s’appuyer sur les ressentis propres du patient en complément des analyses acoustiques.

## **MOTS-CLÉS**

Ataxie de Friedreich – Dysphonie – Analyse acoustique – Auto-évaluation – Étude longitudinale

## **ABSTRACT**

*Objective* – The purpose of the present work was to analyze the progression of dysphonia in Friedreich Ataxia (FRDA), and evaluate the effect on the quality of life, and finally to explore the clinical markers affecting the symptoms progression.

*Method* – Thirty-four patients with Friedreich Ataxia were assessed twice, first at baseline and second at one-year follow-up. A population of 34 paired control subjects was also recorded. An acoustic analysis assessed ten voice parameters by Praat (F0, jitter, shimmer, HNR, unvoiced frames) and Vocalab® (F0, F0 instability, amplitude instability, noise-to-signal ratio, attack deterioration, harmonic poverty). A self-assessment via the Voice Handicap Index was also performed.

*Results* – Attack alteration, amplitude instability, noise-to-signal ratio and harmonic poverty assessed by Vocalab® decreased significantly in 1 year. The men's voices were higher pitched than the group control and this increase of F0 impacted their quality of life. An age-effect was found on the progression of the voice handicap of patients.

*Conclusion* – This study suggests that speech therapy in FRDA needs to focus on the four voice markers most affected after one year. Besides, speech therapy should be based not only on the acoustic analysis but also on the patient experience regarding his vocal handicap.

## **KEYWORDS**

Friedreich Ataxia – Dysphonia – Acoustic analysis – Self-assessment – Longitudinal study

## TABLEAUX ET FIGURES

Tableau 1 : Caractéristiques des participants du groupe AF à T0.....	3
Tableau 2 : Indicateurs d'altération de la voix des outils Praat et Vocalab® .....	4
Figure 1 : Nombre de sujets dépassant les seuils de pathologie des indicateurs de voix.....	6
Tableau 3 : Corrélations entre l'évolution des indicateurs de la voix.....	8
Figure 2 : Évolution des scores moyens au VHI, par sexe et par sous-catégories.....	9
Figure 3 : Corrélation, chez les femmes, entre la durée de la maladie et l'évolution de l'instabilité en amplitude (T1–T0).....	11

## ABRÉVIATIONS

AF	Ataxie de Friedreich
DS	Déviation standard
EFACTS	European Friedreich's Ataxia Consortium for Translational Studies
Emo	Aspect émotionnel
Fonc	Aspect fonctionnel
F0	Fréquence Fondamentale
HNR	Harmonic-to-noise ratio
Hz	Hertz
N	Nombre total
(P)	Praat
p	P-Value
Phy	Aspect Physique
r	Rho de Spearman
SARA	Scale for the Assessment and Rating of Ataxia
T0	Évaluation initiale
T1	Évaluation à un an de l'évaluation initiale
(V)	Vocalab®
VHI	Voice Handicap Index

## 1. INTRODUCTION

L'Ataxie de Friedreich (AF) est une pathologie génétique mitochondriale dont la prévalence est estimée entre 0,13 et 4,7 pour 100 000 sujets (Schulz et al., 2009). Elle constitue l'ataxie héréditaire la plus fréquente. La forme typique de la maladie de Friedreich regroupe une ataxie progressive de la marche et des membres, une dysarthrie, le signe de Babinski, une diminution des sensations de vibrations et de la proprioception ainsi qu'une faiblesse musculaire des membres inférieurs (Delaticky et al., 2000). La maladie se déclare majoritairement avant l'âge de 20 ans et se caractérise par une progression lente des symptômes (Durr et al., 1996).

La dysarthrie est présente chez 91% à 97% des patients atteints de la maladie de Friedreich (Delaticky et al., 2000). Elle correspond à une dysarthrie mixte regroupant des caractéristiques des dysarthries flasque, spastique et ataxique (Rosen et al., 2012). La plupart des études intègrent une analyse de la voix au sein des analyses de parole, sans distinction nette entre dysarthrie et dysphonie. Les études ciblant spécifiquement les altérations de voix demeurent alors peu nombreuses, mais révèlent des perturbations de la qualité et de la stabilité vocale. La qualité vocale est marquée par une hausse de la raucité, du serrage et de la présence de souffle (Vogel et al., 2017). L'instabilité vocale concerne la hauteur de la voix, marquée par une variation de la fréquence fondamentale.

Actuellement aucune étude n'a évalué le lien, dans la maladie de Friedreich, entre le ressenti du patient sur son handicap de voix et la sévérité objective de la dysphonie.

A ce jour, aucune étude longitudinale centrée sur la dysphonie dans la maladie de Friedreich n'est présente dans la littérature, nous pouvons seulement relever quelques études axées sur la progression globale des symptômes, incluant la dysarthrie. En 2015, Tai et al. font part dans leur étude d'une faible progression des symptômes lors d'évaluations espacées d'une année seulement, mais soulignent que la parole constitue le seul domaine révélant des changements significatifs. Par ailleurs d'autres études mettent en évidence une progression des symptômes plus lente chez les patients les plus âgés et dont l'atteinte globale est la plus sévère (Friedman et al., 2010 ; Regner et al., 2012 ; Patel et al., 2016).



Cette étude a pour objectif premier d'évaluer la progression de la dysphonie et de son impact sur la qualité de vie des patients, en une année. Nous émettons l'hypothèse d'une dégradation de la voix, d'une modification de sa hauteur et d'une majoration du ressenti de handicap par le patient. Nous étudierons ensuite les liens entre la progression des manifestations dysphoniques et l'âge du patient, la durée de la maladie et la sévérité globale de la maladie. Nous supposons des corrélations entre l'évolution de la dysphonie et ces trois paramètres cliniques. Enfin, l'utilisation conjointe de deux outils d'analyses acoustiques permettra de mieux objectiver les altérations de voix et d'estimer la sensibilité des logiciels à l'évolution de la dysphonie propre à l'Ataxie de Friedreich. L'originalité de cette étude tient ainsi à l'évaluation longitudinale de plusieurs dimensions de la voix très peu étudiées jusqu'à présent dans l'Ataxie de Friedreich, à la mise en lien de la dysphonie objective avec le ressenti propre du patient, ainsi qu'à la recherche de facteurs influençant l'évolution de la dysphonie.

## **2. MÉTHODOLOGIE**

### **2.1. Participants**

Pour cette étude quarante patients ont été recrutés, faisant partie du projet de recherche EFACTS (European Friedreich's Ataxia Consortium for Translational Studies) (Reetz et al., 2016) qui étudie l'évolution naturelle de la maladie. Les participants sont francophones et portent le diagnostic clinique et génétique de l'Ataxie de Friedreich. Ils ont bénéficié d'une évaluation initiale (T0) puis d'une seconde évaluation (T1) après en moyenne 14 mois (DS=3,3). Au total six patients ont été exclus : quatre ne sont pas allés au terme de l'évaluation longitudinale de la voix et deux pour des raisons de mauvaise qualité d'enregistrement audio. Le groupe expérimental AF est donc composé de trente-quatre patients (18 femmes ; 16 hommes) vus en T0 et T1. Les caractéristiques du groupe expérimental AF au moment de l'évaluation initiale sont présentées dans le Tableau 1. La sévérité globale de la maladie est ici représentée par le score de l'échelle SARA (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia) élaborée pour tout type d'ataxie spinocérébelleuse et validée par Schmitz-Hübsch et al. en 2006. Cette échelle est composée de huit items évalués par un examinateur : la marche, la posture, la position assise, la parole en conversation, les membres inférieurs, et les membres supérieurs en trois épreuves. Par ailleurs trente-quatre sujets contrôles, appariés en âge et en sexe aux participants de

l'étude, ont été recrutés et évalués une fois.

Les différences entre les deux groupes de sexe ont été analysées de manière statistique. Les analyses révèlent que les groupes ne sont pas différenciés concernant la sévérité globale de la maladie (score SARA) et concernant la durée de la maladie. La moyenne d'âge des femmes est en revanche significativement plus élevée que celle des hommes ( $p < 0,05$ ) (Tableau 1).

	Groupe AF (n=34)	Hommes (n=16)	Femmes (n=18)	Différences entre Hommes Femmes
<i>Âge à l'évaluation</i>				
Moyenne (DS)	37,9 (10,9)	32,9 (8,6)	42,4 (10,9)	$p < 0,05$
Etendue	22 - 66	22 - 46	24 - 66	
<i>Durée de la maladie</i>				
Moyenne (DS)	20,2 (10,2)	17,8 (9,9)	22,3 (10,3)	Non significative
Etendue	1 - 40	1 - 33	8 - 40	
<i>Score SARA</i>				
Moyenne (DS)	24,3 (8,3)	25,3 (9,6)	23,3 (7,2)	Non significative
Etendue	9 - 37	9 - 37	10 - 33	

**Tableau 1** - Caractéristiques des participants du groupe AF à T0.

## 2.2. Recueil des données

L'évaluation des patients s'est déroulée au sein de l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière à Paris lors de leur venue pour leur suivi annuel. Les sujets contrôles ont été évalués à leur domicile dans des conditions acoustiques similaires et avec même le matériel. Un formulaire de consentement a été signé par tous les participants.

La tâche demandée aux participants était de maintenir la voyelle [a] durant 3 secondes, à une hauteur et une intensité confortables. Les enregistrements sonores ont été recueillis à l'aide d'un micro-casque cardioïde unidirectionnel AKG C520 placé à environ 5 centimètres de la bouche du patient, d'une carte son externe Roland UA-1610 Studio Capture et d'un ordinateur portable Toshiba Satellite L655.

En complément, les trente-quatre patients ont été invités à répondre à un questionnaire d'auto-évaluation, le *Voice Handicap Index* (VHI) (Jacobson et al., 1997, traduit en français par Woisard et al., 2003), visant à estimer l'impact de la dysphonie sur leur qualité

de vie. Le VHI se compose de 30 items répartis en trois catégories : l'aspect physique, émotionnel et fonctionnel. Le score global peut s'étendre de 0 à 120, le seuil pathologique étant déterminé à 12/120 (Woisard et al., 2003).

### 2.3. Analyses acoustiques

Les analyses acoustiques ont été réalisées au moyen des outils Praat (Boersma et Weenink, 2016), logiciel libre conçu pour l'analyse acoustique et le traitement de la parole, et Vocalab<sup>®</sup> (Menin-Sicard et Sicard, 2016), logiciel d'analyse spectrale des paramètres de la voix et de la parole.

Indicateur	Description
<i>F0 (Praat et Vocalab)</i>	Fréquence fondamentale moyenne
<i>Jitter (P), Instabilité en hauteur (V)</i>	Variation de la F0 au cours du temps.
<i>Shimmer (P), Instabilité en amplitude (V)</i>	Variation d'amplitude du signal au cours du temps.
<i>HNR (P), Rapport bruit/signal (V)</i>	Rapport entre l'amplitude des harmoniques et l'amplitude du bruit.
<i>Taux de Dévoisement (P)</i>	Portion de dévoisement dans le signal, en pourcentage.
<i>Altération de l'attaque (V)</i>	Instabilité en hauteur, en amplitude, et rapport bruit/signal des 300ms suivant l'attaque.
<i>Pauvreté harmonique (V)</i>	Calcul du nombre d'harmoniques entre 75 et 4500Hz.

**Tableau 2** - Indicateurs d'altération de la voix des outils Praat et Vocalab<sup>®</sup>

Les normes de la fréquence fondamentale considérées dans cette étude sont celles définies par Williamson (2006), se situant entre 85 Hz et 196 Hz pour les hommes et entre 155 Hz et 334 Hz pour les femmes. La définition des normes des neuf autres indicateurs est propre à chaque logiciel. Ainsi selon Praat, le seuil pathologique est fixé à 1,04% et au-delà pour le jitter, à 3,81% et au-delà pour le shimmer, à 20 Décibels et au-dessous pour le HNR (Boersma et Weenink, 2016). Le taux de dévoisement sera évalué en comparaison à celui de nos sujets contrôles. Pour les cinq indicateurs de Vocalab<sup>®</sup> un indice est attribué par le logiciel. Le seuil normatif est défini au-dessous de 0,8 et le seuil pathologique au-delà de 1,5. Entre 0,8 et 1,5 la voix n'est plus considérée comme normale, mais pas encore pathologique (Menin-Sicard et Sicard, 2016).

## 2.4 Analyses statistiques

Les analyses statistiques ont été opérées via le logiciel JMP® : Version 14.1, SAS Institute Inc., Cary, NC, 1989-2019. Un test de Shapiro-Wilk a tout d'abord été réalisé sur l'ensemble des variables afin d'évaluer la normalité des données. Les analyses se sont ensuite déroulées sur trois dimensions distinctes.

La progression des symptômes a été analysée en comparant les données à T0 et T1 via le test-t de Student pour échantillons appariés ainsi que le test de Wilcoxon. L'évolution de la fréquence fondamentale, de chacun des neuf indicateurs de la voix ainsi que le score global et les sous-scores du VHI ont été analysés ainsi.

Les comparaisons entre les patients AF et le groupe contrôle ont été réalisées au moyen du test-t de Student pour échantillons indépendants et du test de Mann-Whitney. Ces comparaisons ont été effectuées sur les mesures de la F0 ainsi que les neuf indicateurs.

Enfin, des corrélations de Spearman ont été opérées entre l'aggravation en 1 an des paramètres de la voix, l'évolution des scores du Voice Handicap Index, et les caractéristiques cliniques des patients (âge lors de l'évaluation, durée de la maladie, score global de sévérité SARA).

Le niveau de significativité est fixé à  $p < 0,05$  (\*), un haut niveau de significativité est fixé à  $p < 0,01$  (\*\*) et un très haut niveau de significativité est fixé à  $p < 0,001$  (\*\*\*) .

## 3. RÉSULTATS

### 3.1. Qualité vocale

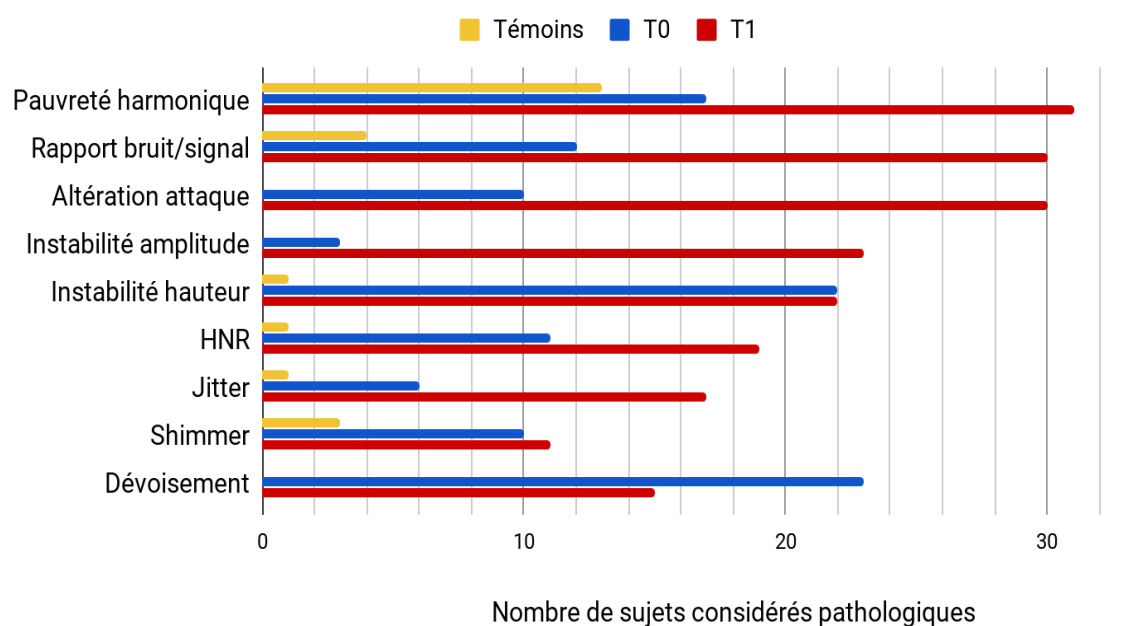
Lors de l'évaluation initiale, la qualité vocale de notre population de patients AF se situe dans la norme sur tous les indicateurs de Praat. Les scores moyens sont les suivants : Jitter = 0,8% (DS=0,8), Shimmer = 3,5% (DS=2,3), HNR = 22,3dB (DS=3,1), et le dévoisement se situe à 0,8% (DS=1,0). En revanche, aucun score mesuré par Vocalab n'est considéré dans la norme. Les scores moyens de l'instabilité en hauteur (2,2 ; DS = 2,6) et de la pauvreté harmonique (2,0 ; DS = 2,6) dépassent le seuil pathologique de 1,5. Les scores des trois autres indicateurs se situent dans la zone intermédiaire de 0,8 à 1,5 (instabilité en amplitude=0,8 , DS=0,4 ; rapport bruit/signal=1,1 , DS=0,9 ; altération de l'attaque=1,4 ,

DS=1,3).

### 3.1.1. Comparaisons aux normes

En comparant les résultats des patients à T0 aux résultats des sujets contrôles, nous relevons une différence significative sur six des neuf paramètres évalués. Lors de la seconde évaluation, les différences sont significatives sur les huit indicateurs suivants : jitter, instabilité en hauteur et en amplitude, rapport bruit/signal, altération de l'attaque ( $p<0,001$ ) ; HNR, pauvreté harmonique ( $p<0,01$ ) ; taux de dévoisement ( $p<0,05$ ). Ainsi à T1, les différences entre patients et témoins sont relevées sur la totalité des paramètres, excepté le shimmer.

Les comparaisons entre les résultats des participants et les seuils de pathologie sur les différents indicateurs ont été effectuées et sont présentées dans la Figure 1. La norme prise en compte pour le taux de dévoisement est définie par le taux moyen de nos sujets contrôles, représentant 0,1% (DS = 0,2). Nous observons que plus de 50% (N=17) des patients à T1 sont considérés pathologiques sur tous les indicateurs exceptés le shimmer et le dévoisement, cette part atteignant 90% pour la pauvreté harmonique (N=31), l'altération de l'attaque (N=30) et le rapport bruit/signal (N=30). Il est à relever qu'un nombre de 9 et 13 sujets contrôles sont considérés en dehors de la norme respectivement sur ces deux derniers paramètres. Nous observons enfin une augmentation du nombre de sujets pathologiques sur six paramètres, une stagnation sur l'instabilité en hauteur et le shimmer, et une diminution du nombre concernant le dévoisement (Figure 1).



**Figure 1** - Nombre de sujets dépassant les seuils de pathologie des indicateurs de voix

### *3.1.2. Evolution de la dysphonie*

La fréquence fondamentale ne montre pas d'évolution significative entre T0 et T1, qu'il s'agisse du groupe d'hommes ou du groupe de femmes de notre étude. La totalité des patients, lors des deux évaluations, ainsi que les sujets contrôles présentent une F0 située dans la norme définie pour chaque sexe. Chez les hommes, une différence significative ( $p < 0,05$ ) est observée entre les patients et les sujets contrôles, à la fois à T0 et à T1. Dans ces deux situations la voix des patients est plus aiguë que celle des témoins (selon les mesures de Praat :  $F0_{T0} = 125$  Hz, DS=14 ;  $F0_{T1} = 120$  Hz, DS=18 ;  $F0_{\text{Témoin}} = 111$  Hz, DS=12). Ces résultats ne sont pas retrouvés dans la population de femmes. Il est à relever que les mesures de la fréquence fondamentale sont similaires entre les deux logiciels : en effet, sur la totalité des enregistrements de [a] tenu des participants (N=102), la différence moyenne est de 2 Hz (DS = 14,2).

Sur les neuf paramètres de voix analysés dans notre population de patients, quatre indicateurs de Vocalab<sup>®</sup> sont sujets à une aggravation significative entre T0 et T1. Ainsi, le score moyen de l'altération de l'attaque passe de 1,3 à 2,1 ( $p < 0,05$ ), l'instabilité en amplitude de 0,9 à 1,6 ( $p < 0,05$ ), le rapport bruit/signal de 1,1 à 1,3 ( $p < 0,05$ ) et la pauvreté harmonique évolue de 2,0 à 2,3 ( $p < 0,05$ ). Par contre, les analyses de l'instabilité en hauteur (Vocalab<sup>®</sup>) et l'ensemble des paramètres de Praat ne montrent pas d'évolution significative.

Enfin, il n'existe pas de différence significative entre les dégradations acoustiques des voix de femmes et celles des hommes.

### *3.1.3 Corrélations entre les paramètres acoustiques*

Les analyses statistiques mettent en évidence un nombre important de corrélations entre d'une part l'altération de l'attaque et d'autre part l'instabilité en amplitude et tous les autres indicateurs de qualité de voix : la dégradation en 1 an de ces deux paramètres est corrélée à celle des six autres paramètres. Le jitter est le troisième marqueur faisant l'objet de nombreuses corrélations, elles sont en effet au nombre de cinq, dont certaines atteignent une très haute significativité (rho de 0,45 à 0,72,  $p < 0,001$ ). Les résultats sont répertoriés dans le Tableau 2. Il est à noter que pour le HNR contrairement aux autres marqueurs, une dégradation de la voix sur celui-ci est reflétée par un score qui s'amointrit, donc des corrélations négatives.

	Altération de l'attaque	Instabilité en amplitude	Jitter
Jitter (P)	$r = 0,65^{***}$	$r = 0,45^{**}$	
Shimmer (P)	$r = 0,52^{**}$	NS	$r = 0,72^{***}$
HNR (P)	$r = -0,51^{**}$	$r = -0,46^*$	$r = -0,67^{***}$
Dévoisement (P)	$r = 0,38^*$	$r = 0,37^*$	NS
Instabilité en hauteur (V)	$r = 0,60^{***}$	$r = 0,63^{***}$	NS
Rapport Bruit/Signal (V)	NS	$r = 0,48^{**}$	NS
Pauvreté harmonique (V)	NS	NS	$r = 0,57^{***}$
Altération de l'attaque (V)		$r = 0,62^{***}$	$r = 0,65^{***}$
Instabilité en amplitude (V)	$r = 0,62^{***}$		$r = 0,45^{**}$

**Tableau 2** - Corrélations entre l'évolution des indicateurs de la voix

Aucune corrélation significative n'est observée entre les marqueurs de voix similaires entre les deux logiciels, c'est-à-dire entre le jitter et l'instabilité en hauteur, entre le shimmer et l'instabilité en amplitude, ainsi qu'entre le HNR et le rapport bruit/signal.

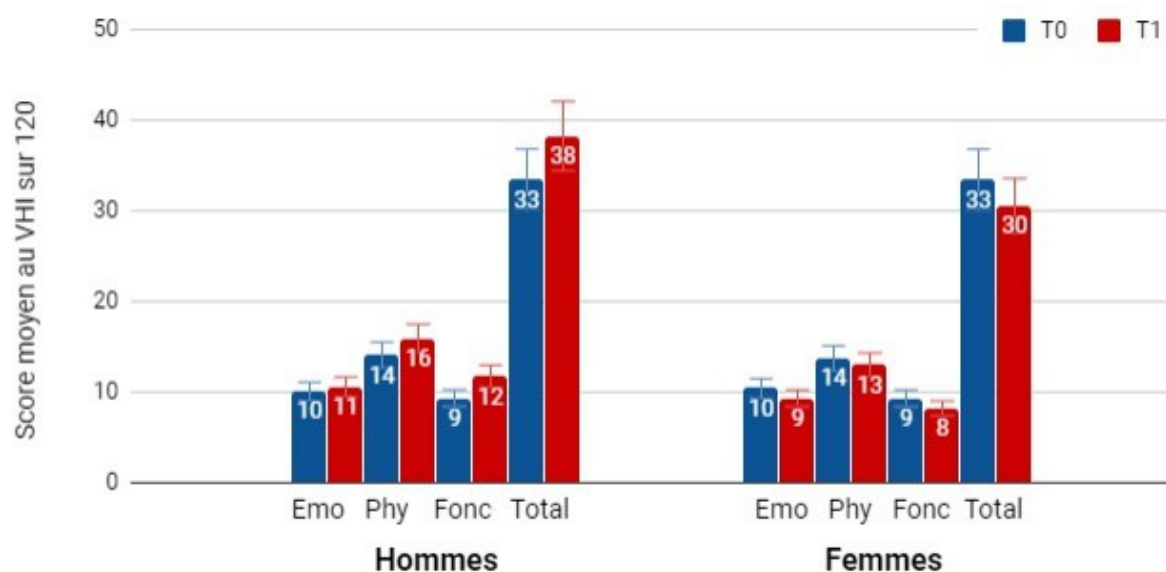
### 3.2. Ressenti du handicap vocal

#### 3.2.1. Évolution du ressenti du handicap

Les résultats du Voice Handicap Index mettent en évidence une grande hétérogénéité du ressenti de handicap vocal, tant lors de l'évaluation initiale que lors de la seconde évaluation. En effet, le score total varie selon les patients de 6 à 65/120 à T0, et de 4 à 62/120 à T1. La moyenne obtenue sur ce score passe de 33/120 (DS=17,00) à 34/120 (DS=18,92) entre les deux évaluations, ce qui ne représente pas une évolution significative.

Cependant, il existe une différence significative entre l'évolution du ressenti des hommes et celui des femmes sur l'aspect fonctionnel ( $p < 0,01$ ), l'aspect physique et le score total ( $p < 0,05$ ). De plus, l'évolution du ressenti de handicap ne se révèle significative que dans la population masculine ( $p < 0,05$ ). Les scores fonctionnel, physique et total augmentent entre T0 et T1, traduisant ainsi une dégradation du ressenti des patients. L'impact de la

dysphonie sur la qualité de vie des femmes de notre étude semble suivre une tendance à l'amélioration, bien que celle-ci ne soit pas significative. Les résultats du Voice Handicap Index par sexe et par sous-catégorie sont présentés dans la Figure 2.



**Figure 2** - Évolution des scores moyens au VHI, par sexe et par sous-catégories.

### 3.2.2. Corrélations entre les analyses acoustiques et l'auto-évaluation

Au vu de la différence d'évolution du ressenti du handicap entre les hommes et les femmes, il nous est apparu nécessaire d'effectuer les analyses de corrélations en distinguant les deux sexes.

Chez les femmes de notre étude, il existe une corrélation significative entre l'évolution de l'indice d'instabilité en amplitude de Vocalab® et l'évolution de l'aspect fonctionnel du VHI ( $\rho=0,60$ ,  $p<0,05$ ). Chez les patientes, quand l'amplitude de la voix devient plus instable, l'impact fonctionnel sur la vie des patientes devient plus important.

Dans notre population d'hommes, les changements de la fréquence fondamentale se trouvent corrélés à l'évolution du score total du VHI ( $\rho=0,52$ ,  $p<0,05$ ), ainsi qu'à l'évolution de l'aspect émotionnel ( $\rho=0,57$ ,  $p<0,05$ ). Ainsi, lorsque leur voix devient plus aiguë, les patients ressentent un impact global et émotionnel plus important de la dysphonie sur leur qualité de vie. Malgré les faibles différences de mesures de la F0 entre les deux logiciels utilisés, cette corrélation est uniquement retrouvée avec les fréquences fondamentales mesurées par le logiciel Praat.



### 3.3. Facteurs d'évolution

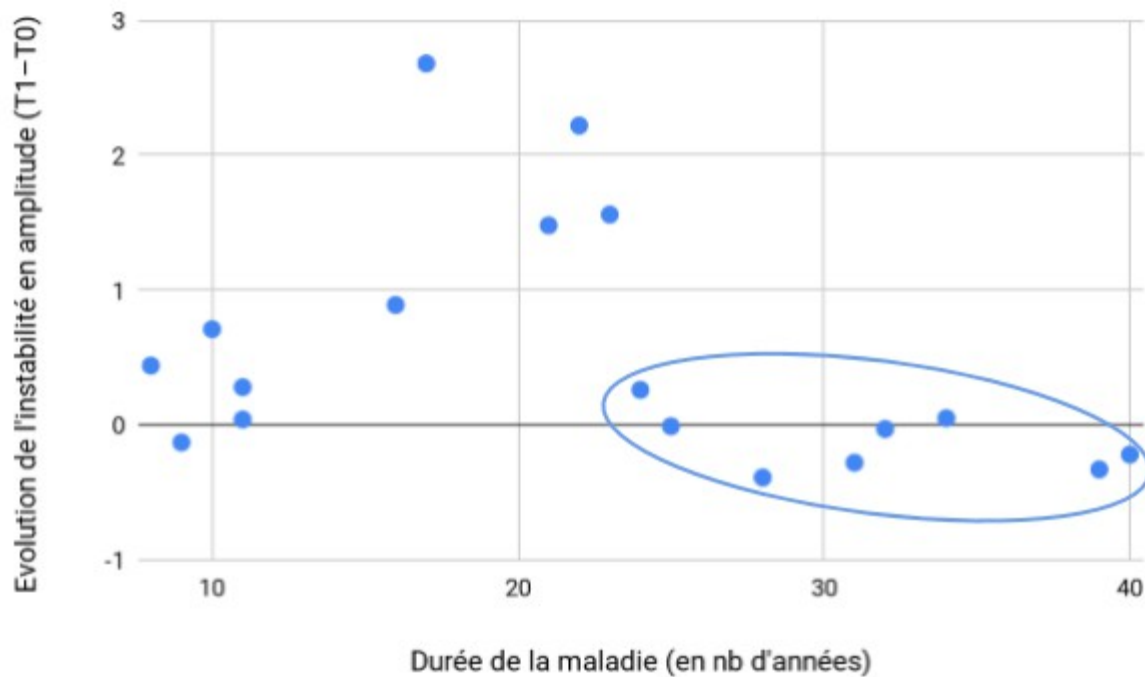
#### 3.3.1. Effet de l'âge

Aucune corrélation n'est retrouvée entre l'âge des patients et la progression des paramètres de qualité vocale sur 1 an. Cependant un effet de l'âge est observé sur l'évolution du retentissement du trouble vocal au quotidien. Plus les patients sont jeunes, plus le score total obtenu au VHI augmente entre T0 et T1 ( $\rho=-0,35$ ,  $p=0,0469$ ) traduisant un impact de la dysphonie plus important, alors que les scores des patients plus âgés ont tendance à rester stables.

#### 3.3.2. Durée de la maladie

Il n'existe pas de lien entre la durée de la maladie et les analyses acoustiques menées sur notre population totale. Or si l'on opère une distinction par sexe, une corrélation significative est relevée chez les femmes entre la durée de la maladie et l'évolution de l'indicateur d'instabilité en amplitude de Vocalab<sup>®</sup> ( $\rho=0,51$ ,  $p<0,05$ ). Les patientes dont l'instabilité en amplitude a le plus augmenté ont moins de 23 années de durée de maladie. A partir de 24 années, l'instabilité en amplitude se stabilise voire diminue très légèrement. Cette corrélation est présentée dans la Figure 3. L'évolution a été mesurée au moyen du calcul suivant : [Score à T1 – Score à T0], ainsi un résultat positif représente une dégradation de la voix, un résultat négatif représente une amélioration, et un résultat égal à 0 représente une absence d'évolution.

Par ailleurs, aucune corrélation n'est observée entre la durée de la maladie et la progression des scores obtenus au Voice Handicap Index.



**Figure 3** - Corrélation, chez les femmes, entre la durée de la maladie et l'évolution de l'instabilité en amplitude (T1-T0). Évolution > 0 : dégradation de la voix, évolution < 0 : amélioration, évolution = 0 : stabilité.

### 3.3.3. Sévérité globale de la maladie

La sévérité globale de la maladie n'est corrélée ni à l'évolution des mesures acoustiques de la dysphonie, ni aux changements du ressenti des patients.

## 4. DISCUSSION

### 4.1. Qualité vocale

Concernant la fréquence fondamentale moyenne, une augmentation de celle-ci était attendue chez les hommes, alors que nous attendions une diminution de la F0 pour les voix de femmes. Ces hypothèses d'évolution ne peuvent être validées au regard de la stabilité de la fréquence fondamentale moyenne entre l'évaluation initiale et finale. En revanche, nous observons que la fréquence fondamentale des hommes de notre population est en moyenne plus élevée que celle de nos sujets contrôles, lors des deux évaluations. Le vieillissement normal de la voix des hommes étant caractérisé par une augmentation de la fréquence fondamentale (Torre et Barlow, 2009 ; Stathopoulos et al., 2011), nous pouvons ainsi supposer que la différence de F0 entre les patients de notre étude et les sujets sains appariés

en âge et sexe pourrait ressembler aux caractéristiques du vieillissement de la voix.

La voix de notre population se dégrade majoritairement sur les paramètres de pauvreté harmonique, le rapport bruit/signal, l'altération de l'attaque et l'instabilité en amplitude. D'autre part, l'augmentation en un an du nombre de patients considérés pathologiques est plus importante sur ces quatre indicateurs que sur les autres. Ainsi les résultats des analyses d'évolution sont concordants avec les résultats obtenus par comparaison aux normes. Il est à relever que ces quatre marqueurs sont issus de Vocalab®. Ce logiciel semble de fait plus sensible à l'évolution de la dysphonie dans la maladie de Friedreich comparativement à Praat, qui ne détecte pas de progression en un an. Concernant la pauvreté harmonique, le nombre de patients étiquetés pathologiques est à considérer avec précaution au regard du nombre important de sujets contrôles dépassant également le seuil normatif (N=13). Une étude de 2016 axée sur les facteurs d'influence de l'altération de la pauvreté harmonique ne relève pas d'effet de l'âge ou du sexe des locuteurs (Barbéra et Frenay, 2016, citées par Menin-Sicard et Sicard, 2016). De plus en 2015, Daumet (cité par Menin-Sicard et Sicard, 2016) évalue les indicateurs de Vocalab® sur un même locuteur durant 30 semaines consécutives, et observe que la pauvreté harmonique est le marqueur dont la variabilité est la plus faible. De ce fait, ces deux études ne nous permettent pas d'expliquer le nombre de sujets contrôles considérés en dehors de la norme. Nous pouvons alors envisager que nos modalités d'enregistrement ont pu influencer sur ce paramètre ou que ces treize participants présentent en effet une pauvreté harmonique pathologique.

Au regard des corrélations entre l'évolution des neuf paramètres de voix, il semblerait que le jitter de Praat, l'instabilité en amplitude et l'altération de l'attaque de Vocalab® reflètent sensiblement l'évolution des dégradations générales de la voix de notre population. En effet, l'évolution de ces indicateurs est corrélée à plus de la moitié des autres dégradations (N=5 et N=6 sur 8 corrélations possibles). Ils semblent ainsi constituer des marqueurs plus fiables pour estimer l'évolution de la dysphonie dans la maladie de Friedreich.

Le paramètre d'altération de l'attaque de Vocalab® mesure le rapport bruit/signal, l'instabilité en hauteur et l'instabilité en amplitude des 300 millisecondes initiales de la production vocale. Ainsi, la corrélation entre l'évolution de l'altération de l'attaque et les instabilités en hauteur et en amplitude s'explique par le fait que ces deux instabilités font partie intégrante du calcul de l'altération de l'attaque. Nous nous attendions à trouver cette

même corrélation avec le rapport bruit/signal sachant qu'il participe également à cette mesure, mais aucun lien n'a été observé. Nous pouvons alors considérer que la dégradation de la voix sur les trois-cents millisecondes initiales ne constitue pas un reflet exact des dégradations sur la totalité de la production vocale.

L'absence de corrélation entre jitter et instabilité en hauteur, shimmer et instabilité en amplitude, et HNR et rapport bruit/signal est concordante avec la littérature sur le sujet. En effet, même si les indicateurs ciblent un même paramètre de voix, les calculs opérés varient d'un outil à l'autre (Sicard et Menin-Sicard., 2013) et la notion de seuil normatif/pathologique diffère également (Kent et al., 2003). L'évaluation acoustique de la voix est alors à considérer avec mesure, et à associer idéalement à d'autres évaluations telles qu'une analyse perceptive ou une auto-évaluation par le patient.

#### **4.2. Ressenti du handicap vocal**

Concernant l'évolution de l'impact de la dysphonie sur la vie du patient, notre hypothèse était une augmentation des scores obtenus au Voice Handicap Index entre l'évaluation initiale et finale. Cette hypothèse peut être partiellement validée puisque dans la population d'hommes de notre étude, nous relevons une augmentation de l'impact physique et fonctionnel ayant pour conséquence une évolution significative du score total du VHI. La stabilité test-retest de ce questionnaire d'évaluation étant forte (Jacobson et al., 2007 + Woisard pour la version française), nous pouvons considérer que l'évolution des scores observée reflète une majoration de l'impact de la dysphonie sur la vie des patients de notre étude. La différence d'évolution entre les hommes et les femmes de notre étude, avec des résultats stables voire en légère amélioration pour ces dernières, n'était pas attendue. Le seul paramètre clinique sur lequel ces deux groupes diffèrent est l'âge moyen de la population (42,4 ans pour les femmes, 32,9 ans pour les hommes). De ce fait, deux hypothèses peuvent être avancées : la différence pourrait être due à un effet direct du sexe du patient, ou bien au ralentissement de la progression des symptômes relaté dans la littérature (Friedman et al., 2010 ; Regner et al., 2012) lorsque les patients avancent en âge.

Peu de corrélations étaient attendues entre l'évolution des mesures acoustiques et l'auto-évaluation des patients. La corrélation entre l'évolution de l'instabilité en amplitude et l'aspect fonctionnel du VHI chez les femmes peut être expliquée en analysant les questions posées dans le détail. En effet si le VHI ne comporte pas d'items questionnant directement

l'instabilité de la voix, trois items de l'aspect fonctionnels sont néanmoins relatifs au paramètre d'intensité : "F1: On m'entend difficilement à cause de ma voix" ; "F3: On me comprend difficilement dans un milieu bruyant" ; "F5: Les membres de la famille ont du mal à m'entendre quand je les appelle dans la maison". Dans notre population d'hommes, la corrélation retrouvée entre l'augmentation de la fréquence fondamentale mesurée par Praat et la majoration de l'impact émotionnel et global est concordante avec le résultat précédent ayant montré que la voix des hommes se révèle plus aiguë que celle des sujets sains. Le fait que cette corrélation ne se retrouve pas avec la mesure de F0 effectuée par Vocalab® souligne l'importance de conserver un regard critique quant à la lecture des analyses acoustiques de la voix. Le nombre de corrélations observées entre l'évolution des mesures acoustiques et l'auto-évaluation reste faible au regard des nombreuses analyses effectuées, ce qui est concordant avec la littérature. En effet, plusieurs études ciblées sur les liens entre le Voice Handicap Index et l'analyse acoustique de la voix ne montrent que très peu de liens (Wheeler et al., 2006 ; Woisard et al., 2007). On peut supposer qu'un questionnaire relatif à l'impact de la dysphonie sur le quotidien peut être dépendant de chaque personnalité, des activités sociales et professionnelles du sujet, ou encore de l'importance que celui-ci accorde à la communication indépendamment de la maladie.

### **4.3. Facteurs d'influence de l'évolution**

Nos hypothèses concernaient un effet modéré des quatre facteurs cliniques étudiés sur l'évolution de la dysphonie et de son impact. Nous nous attendions à observer une dégradation plus rapide chez les patients les plus jeunes, dont la durée de la maladie est la plus courte, et dont l'atteinte globale est la moins sévère.

Nous observons que la durée de la maladie constitue le seul facteur clinique en lien avec la progression de la dysphonie en un an, mais ce lien demeure faible et n'est relevé qu'avec un marqueur (l'instabilité en amplitude), chez un seul sexe (les femmes). Plusieurs auteurs montrent que la durée de la maladie est corrélée avec la dysarthrie dans la maladie de Friedreich (Brendel et al., 2013 ; Vogel et al., 2017), mais aucune donnée n'est trouvée sur d'éventuelles corrélations avec l'évolution des troubles. Ensuite, nous relevons une majoration de l'impact de la dysphonie plus importante chez les patients les plus jeunes comme attendu, mais aucun effet de l'âge n'est observé sur les dégradations acoustiques de la voix. Ces résultats sont cependant à considérer précautionneusement car le facteur d'âge peut potentiellement entrer en interaction avec le facteur de sexe de notre population. En effet, la moyenne d'âge des hommes étant de dix ans plus jeune que celle des femmes,

nous ne pouvons pas affirmer avec certitude que ces résultats proviennent d'un effet de l'âge et non d'un effet de sexe. Enfin, l'absence de corrélation entre l'aggravation de la dysphonie et la sévérité globale de l'atteinte va à l'encontre des résultats relatés dans la littérature, qui mettent en évidence un ralentissement de l'évolution des symptômes chez les sujets les plus sévèrement atteints par la maladie (Folker et al., 2010 ; Friedman et al., 2010 ; Patel et al., 2016).

Ainsi nos hypothèses ne peuvent être que partiellement validées puisque nous relevons un faible effet de la durée de maladie sur la dégradation de la voix ainsi qu'un effet incertain de l'âge, et aucune corrélation n'est trouvée entre l'évolution de la dysphonie et la sévérité globale de la maladie.

#### **4.4 Vers la prise en charge orthophonique**

Les résultats de notre étude permettent de suggérer plusieurs pistes rééducatives concernant la dysphonie dans la maladie de Friedreich. La prise en charge pourrait être axée sur les quatre marqueurs se dégradant le plus en une année, c'est-à-dire la pauvreté harmonique, le rapport bruit/signal, l'altération de l'attaque et l'instabilité en amplitude. Nous devrions être particulièrement attentifs à ces deux derniers paramètres car leur évolution semble être fortement en lien avec la progression globale de la dysphonie. Le suivi orthophonique pourra également cibler les modifications de la fréquence fondamentale car celles-ci semblent impacter la qualité de vie de certains patients.

D'autre part, les divergences de résultats entre les logiciels mettent en évidence l'importance de considérer les analyses acoustiques avec précaution. Il serait alors préférable de combiner plusieurs outils durant le suivi du patient, notamment si l'orthophoniste utilise le logiciel Praat qui semble peu sensible aux dégradations de voix des patients atteints de la maladie de Friedreich. Il est également nécessaire d'associer les analyses acoustiques à d'autres évaluations de la voix. L'association à une analyse perceptive permettrait plus de fiabilité dans l'évaluation de la dysphonie, et une auto-évaluation des ressentis du patient permettrait une prise en charge au plus proche des difficultés que celui-ci rencontre.

## CONCLUSION

L'objectif de cette étude était de mettre en lumière d'éventuelles caractéristiques acoustiques de l'évolution de la dysphonie dans la maladie de Friedreich et son impact sur le ressenti de handicap des patients.

Nous avons pu mettre en évidence une dégradation de la voix sur quatre marqueurs de pathologie : l'altération de l'attaque, l'instabilité en amplitude, le rapport bruit/signal et la pauvreté harmonique. Ces résultats tendent à montrer que les indicateurs de Vocalab® sont plus sensibles que les mesures de Praat à l'évolution de la dysphonie dans la maladie de Friedreich. D'autre part nous avons observé une voix plus aiguë chez les hommes comparativement à notre population contrôle, et mis en évidence un impact émotionnel de cette augmentation de la fréquence fondamentale sur la qualité de vie des patients. En outre, il semblerait que le jitter, l'instabilité en amplitude et l'altération de l'attaque, par leurs liens avec les autres marqueurs de pathologie, reflètent sensiblement l'évolution des dégradations générales de la voix des patients. Enfin, l'évolution du ressenti de handicap vocal semble ralentir avec l'âge, mais la durée de la maladie et sa sévérité globale ne semblent pas influencer sur la progression de la dysphonie en une année. Les liens entre les facteurs cliniques et la progression des paramètres acoustiques mériteraient d'être étudiés sur des périodes de temps plus longues.

Enfin, des pistes rééducatives ont pu être apportées en suggérant d'axer la prise en charge orthophonique sur les quatre marqueurs se dégradant le plus en une année, et en mettant en évidence la nécessité d'associer aux analyses objectives des évaluations subjectives telles que des analyses perceptives de la voix. Il est également indispensable de s'appuyer sur les ressentis personnels du patient, afin d'adapter au mieux sa prise en charge et d'optimiser ainsi sa qualité de vie.

## RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Boersma, P., & van Heuven, V. (2001). *Speak and unSpeak with PRAAT*. 5(9), 7.
- Brendel, B., Ackermann, H., Berg, D., Lindig, T., Schölderle, T., Schöls, L., ... Ziegler, W. (2013). Friedreich Ataxia: Dysarthria Profile and Clinical Data. *The Cerebellum*, 12(4), 475-484.
- Delatycki, M. B. (2000). Friedreich ataxia: an overview. *Journal of Medical Genetics*, 37(1), 1-8.
- Dürr, A., Cossee, M., Agid, Y., Campuzano, V., Mignard, C., Penet, C., ... Koenig, M. (1996). Clinical and Genetic Abnormalities in Patients with Friedreich's Ataxia. *New England Journal of Medicine*, 335(16), 1169-1175.
- Folker, J., Murdoch, B., Cahill, L., Delatycki, M., Corben, L., & Vogel, A. (2010). Dysarthria in Friedreich's Ataxia: A Perceptual Analysis. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, 62(3), 97-103.
- Friedman, L. S., Farmer, J. M., Perlman, S., Wilmot, G., Gomez, C. M., Bushara, K. O., ... Lynch, D. R. (2010). Measuring the rate of progression in Friedreich ataxia: Implications for clinical trial design. *Movement Disorders*, 25(4), 426-432.
- Jacobson, B. H., Johnson, A., Grywalski, C., Silbergleit, A., Jacobson, G., Benninger, M. S., & Newman, C. W. (1997). The Voice Handicap Index (VHI): Development and Validation. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 6(3), 66.
- Kent, R. D., Vorperian, H. K., Kent, J. F., & Duffy, J. R. (2003). Voice dysfunction in dysarthria: application of the Multi-Dimensional Voice Program™. *Journal of Communication Disorders*, 36(4), 281-306.
- Menin-Sicard, A., & Sicard, E. (2016). *Evaluation et réhabilitation de la voix: Approche clinique et objective*. De Boeck Supérieur.
- Patel, M., Isaacs, C. J., Seyer, L., Brigatti, K., Gelbard, S., Strawser, C., ... Lynch, D. R. (2016). Progression of Friedreich ataxia: quantitative characterization over 5 years. *Annals of Clinical and Translational Neurology*, 3(9), 684-694.
- Reetz, K., Dogan, I., Hilgers, R.-D., Giunti, P., Mariotti, C., Dürr, A., ... EFACTS Study Group. (2016). Progression characteristics of the European Friedreich's Ataxia Consortium for Translational Studies (EFACTS): a 2 year cohort study. *The Lancet Neurology*, 15(13), 1346-1354.
- Regner, S. R., Wilcox, N. S., Friedman, L. S., Seyer, L. A., Schadt, K. A., Brigatti, K. W., ... Lynch, D. R. (2012). Friedreich Ataxia Clinical Outcome Measures: Natural History Evaluation in 410 Participants. *Journal of Child Neurology*, 27(9), 1152-1158.



- Rosen, K. M., Folker, J. E., Vogel, A. P., Corben, L. A., Murdoch, B. E., & Delatycki, M. B. (2012). Longitudinal change in dysarthria associated with Friedreich ataxia: a potential clinical endpoint. *Journal of Neurology*, 259(11), 2471-2477.
- Schulz, J. B., Boesch, S., Bürk, K., Dürr, A., Giunti, P., Mariotti, C., ... Pandolfo, M. (2009). Diagnosis and treatment of Friedreich ataxia: a European perspective. *Nature Reviews. Neurology*, 5(4), 222-234.
- Sicard, E., & Menin-Sicard, A. (2013). Implémentation dans VOCALAB d'indicateurs objectifs de la qualité de la voix dans le cadre de l'évaluation de la voix. *Rééducation orthophonique*, (254), 23-27.
- Stathopoulos, E. T., Huber, J. E., & Sussman, J. E. (2011). Changes in Acoustic Characteristics of the Voice Across the Life Span: Measures From Individuals 4–93 Years of Age. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 54(4), 1011-1021.
- Tai, G., Yiu, E. M., Corben, L. A., & Delatycki, M. B. (2015). A longitudinal study of the Friedreich Ataxia Impact Scale. *Journal of the Neurological Sciences*, 352(1-2), 53-57.
- Torre, P., & Barlow, J. A. (2009). Age-related changes in acoustic characteristics of adult speech. *Journal of Communication Disorders*, 42(5), 324-333.
- Vogel, A. P., Wardrop, M. I., Folker, J. E., Synofzik, M., Corben, L. A., Delatycki, M. B., & Awan, S. N. (2017). Voice in Friedreich Ataxia. *Journal of Voice*, 31(2), 243.e9-243.e19.
- Wheeler, K. M., Collins, S. P., & Sapienza, C. M. (2006). The Relationship Between VHI Scores and Specific Acoustic Measures of Mildly Disordered Voice Production. *Journal of Voice*, 20(2), 308-317.
- Williamson, G. (2006). *Human communication: a linguistic introduction* (2 ed.) Billingham:Speech-Language Services.
- Woisard, V., Bodin, S., Yardeni, E., & Puech, M. (2007). The Voice Handicap Index: Correlation Between Subjective Patient Response and Quantitative Assessment of Voice. *Journal of Voice*, 21(5), 623-631.

## **ÉVALUATION LONGITUDINALE DE LA DYSPHONIE DANS LA MALADIE DE FRIEDREICH**

*Résumé* : Cette étude analyse la progression de la dysphonie et de son impact sur la qualité de vie de 34 patients atteints de l'Ataxie de Friedreich, en une année. Une analyse acoustique de dix paramètres de la voix a été effectuée, ainsi qu'une auto-évaluation du ressenti de handicap vocal. Les résultats mettent principalement en évidence une progression de l'altération de l'attaque, de la pauvreté harmonique, de l'instabilité en amplitude et du rapport bruit/signal.

*Mots-clés* : Ataxie de Friedreich – Dysphonie – Analyse acoustique – Auto-évaluation – Étude longitudinale

*Abstract* : This study analyzes dysphonia progression and its effect on quality of life of 34 patients with Friedreich Ataxia, in one year. An acoustic analysis of ten voice settings and a self-assessment of voice handicap were carried out. Results highlight changes on the attack deterioration, the harmonic poverty, the amplitude instability and the noise-to-signal ratio.

*Key-words* : Friedreich Ataxia – Dysphonia – Acoustic analysis – Self-assessment – Longitudinal study

Nombre de pages : 18

Nombre de références bibliographiques : 22