



HAL
open science

Efficienc e de deux tâches d'intelligibilité pour caractériser la dysarthrie dans l'ataxie de Friedreich

Hélène Rance

► **To cite this version:**

Hélène Rance. Efficienc e de deux tâches d'intelligibilité pour caractériser la dysarthrie dans l'ataxie de Friedreich. Sciences cognitives. 2019. dumas-02879670

HAL Id: dumas-02879670

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02879670>

Submitted on 24 Jun 2020

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.

ACADEMIE DE PARIS

SORBONNE UNIVERSITE

MEMOIRE POUR LE CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPHONISTE

EfficiencE de deux tâches d'intelligibilité pour caractériser la
dysarthrie dans l'ataxie de Friedreich

Sous la direction de Stéphanie BOREL et Peggy GATIGNOL

Année universitaire 2018-2019

RANCE Hélène

N° de déclaration 2163965 v 0 / 2163963 v 0

Remerciements

Je remercie mes maîtres de mémoire Stéphanie BOREL et Peggy GATIGNOL pour leur disponibilité et leurs conseils.

Merci à l'Association Française de l'Ataxie de Friedreich pour le soutien apporté aux différents travaux orthophoniques du projet ORFA, depuis 2014.

Merci à Michaela Pernon pour sa contribution à mon travail préliminaire de documentation.

Merci à Fabrice Hirsch pour sa relecture du présent article.

Attestation de non-plagiat

Je soussignée Hélène RANCE déclare être pleinement conscient(e) 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	
Introduction	1
Matériel et méthodes	2
Population	2
Recueil des données	2
1. Sévérité de l'ataxie de Friedreich	2
2. Intelligibilité	2
3. Motricité bucco-linguo-faciale	3
Résultats	4
Intelligibilité et sévérité de l'ataxie	4
Analyse quantitative des données de l'intelligibilité-MonPaGe et TPI	5
Analyse qualitative des données phonétiques de l'intelligibilité	6
Analyse qualitative des données de la motricité bucco-linguo-faciale	8
1. Atteinte globale par région musculaire	8
2. Atteinte spécifique-Lèvres	9
3. Atteinte spécifique-Joues et mandibules	9
4. Atteinte spécifique-Langue	10
Discussion	11
Intelligibilité et sévérité de l'ataxie	11
Sensibilité de l'épreuve d'intelligibilité de MonPaGe	12
Profils phonétiques et profils musculaires	14
1. Profils phonétiques	14
2. Profils musculaires	15
Conclusion	16
Bibliographie	17
ANNEXE A - Données démographiques et de la maladie	
ANNEXE B - Données quantitatives	
ANNEXE C - Données qualitatives	

Résumé

Efficienc e de deux tâches d'intelligibilité pour caractériser la dysarthrie dans l'ataxie de Friedreich

L'étude que nous vous présentons a pour objectifs de (1) déterminer si l'intelligibilité peut être un marqueur clinique de sévérité de l'ataxie de Friedreich, en comparant la tâche d'intelligibilité de MonPaGe (Fougeron, Delvaux, Ménard, & Laganaro, 2018) avec les scores SARA (Schmitz-Hubsch et al., 2006) de sévérité de la maladie ; (2) caractériser la sensibilité de la tâche d'intelligibilité de MonPaGe (Fougeron et al., 2018) par rapport au Test Phonétique d'Intelligibilité de la Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie - BECD (Auzou & Rolland-Monnoury, 2006) ; (3) identifier et caractériser une éventuelle corrélation entre les atteintes de la motricité bucco-linguo-faciales mesurées par le test Motricité Bucco-Linguo-Faciale - MBLF (Gatignol & Lannadère, 2010) et l'intelligibilité dans l'ataxie de Friedreich. La population étudiée se compose de 35 patients (moyenne d'âge 36,6 ans) avec un diagnostic génétique d'ataxie de Friedreich. Lors de la passation de 4 évaluations différentes, il a été étudié 6 types de données : le score d'intelligibilité et les erreurs phonétiques issues de chacun des deux tests d'intelligibilité ; le score de sévérité de l'ataxie ; les types d'atteinte de la motricité bucco-linguo-faciale. Les résultats de cette étude montrent que pour cette population : (1) l'intelligibilité ne peut pas être un marqueur clinique fiable de sévérité de l'ataxie de Friedreich car ces deux données ne sont pas ou peu corrélées entre elles ; (2) il n'est pas possible d'affirmer dans cette étude que l'épreuve d'intelligibilité de MonPaGe est plus sensible que le TPI, cependant elle se distingue au niveau qualitatif ; (3) les atteintes bucco-linguo-faciales ne sont pas corrélées directement aux erreurs phonétiques, toutefois on retrouve des atteintes de la vitesse d'exécution motrice, comme indiqué dans la littérature.

Mots-clés : Dysarthrie – Intelligibilité - Ataxie de Friedreich - Motricité bucco-linguo-faciale - Évaluation

Abstract

Efficiency of two intelligibility tasks in order to describe dysarthria in Friedreich's Ataxia

The present study had three purposes: (1) to assess whether intelligibility could be a clinical severity marker for Friedreich's Ataxia, by contrasting the MonPaGe intelligibility task (Fougeron, Delvaux, Ménard, & Laganaro, 2018) with the SARA severity ratings of this pathology (Schmitz-Hubsch et al., 2006); (2) to characterize the sensitivity of MonPaGe intelligibility task (Fougeron et al., 2018) in relation to the intelligibility phonetic test from the BECD (TPI-Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie in Auzou & Rolland-Monnoury, 2006); (3) to uncover any correlation between bucco-linguo-facial motility impairments, as assessed by the MBLF-Motricité Bucco-Linguo-Faciale test (Gatignol & Lannadère, 2010), and intelligibility in Friedreich's Ataxia. The studied population consisted of 35 patients (average age 36,6 years) genetically diagnosed with Friedreich's Ataxia. Performing 4 different kinds of tests, we studied 6 different types of the obtained data: intelligibility ratings and phonetic errors from each one of both intelligibility tests; ataxia severity ratings; specific bucco-linguo-facial motility impairments. The study results for this group of patients show that: (1) intelligibility can't be a severity marker for Friedreich's Ataxia as these two variables are not correlated; (2) we cannot assert that the MonPaGe intelligibility task has a better sensitivity than the TPI, however this study shows several qualities for the evaluation of intelligibility; (3) motility impairments are not directly correlated with phonetic errors, but we observed impairments in motility speed, as described in literature.

Keywords: Dysarthria – Intelligibility - Friedreich's Ataxia - Bucco-linguo-facial Motility - Assessment

Introduction

Sous l'impulsion de l'European Friedreich Ataxia Consortium of Translational Studies (EFACTS) l'ataxie de Friedreich fait l'objet depuis 2011 de nombreux projets de recherche, visant à trouver des traitements pour ralentir l'évolution de la maladie et des biomarqueurs pour mesurer les effets de ces traitements (Lynch et al., 2013 ; Pandolfo, 2009 ; Parkinson, Boesch, Nachbauer, Mariotti & Giunti, 2013). Cette maladie, définie comme une pathologie mitochondriale autosomale récessive, trouve son origine dans la mutation du gène X25 sur le chromosome 9 (Lynch et al., 2013 ; Pandolfo, 2009 ; Parkinson et al., 2013). L'anomalie génétique que l'on retrouve dans 97% des cas (Lynch et al., 2013) est la présence d'un trop grand nombre de structures appelées « triplets GAA », ce qui empêche la production de la protéine « frataxine » (Lynch et al., 2013). Les conséquences physiologiques provoquées par cette absence de frataxine dans la cellule sont principalement une dégénérescence des cellules nerveuses de la moelle épinière et du cervelet (contrôle de la motricité volontaire et voies de la sensibilité proprioceptive), une atteinte des voies sensitives périphériques, et une atteinte des cellules myocardiques (Pandolfo, 2009 ; Parkinson et al., 2013). Cela se traduit principalement par un tableau clinique typique composé d'une ataxie mixte cérébelleuse et sensitive (troubles de l'équilibre et de la coordination motrice volontaire), d'une dysarthrie et d'une cardiomyopathie hypertrophique.

Il n'existe pas actuellement de traitement contre l'ataxie de Friedreich, même si des pistes sont envisagées, notamment pour tenter d'augmenter la production de frataxine ou tenter d'en compenser l'absence (Lynch et al., 2013). Afin d'évaluer les effets de ces traitements, la dysarthrie est envisagée comme marqueur clinique de sévérité de la maladie car elle est présente précocement dans 90% des cas et elle progresse avec la maladie (Parkinson et al., 2013).

L'étude que nous vous présentons prend la suite des travaux orthophoniques du projet ORFA (Orthophonie et ataxie de Friedreich). Elle a pour objectifs de (1) déterminer si l'intelligibilité peut être un marqueur clinique de sévérité de l'ataxie de Friedreich, en comparant la tâche d'intelligibilité de MonPaGe (Fougeron, Delvaux, Ménard, & Laganaro, 2018) avec les scores SARA (Schmitz-Hubsch et al., 2006) de sévérité de la maladie ; (2) caractériser la sensibilité de la tâche d'intelligibilité de MonPaGe (Fougeron et al., 2018) par rapport au Test Phonétique d'Intelligibilité de la BECD (Auzou & Rolland-Monnoury, 2006) ; (3) identifier une éventuelle corrélation entre les atteintes de la motricité bucco-linguo-faciales mesurées par la MBLF (Gatignol & Lannadère, 2010) et l'intelligibilité dans l'ataxie de Friedreich.

Matériel et méthodes

Population

La population étudiée est composée de 35 patients francophones (17 hommes et 18 femmes), tous avec le diagnostic génétique d'ataxie de Friedreich. Ces patients sont âgés de 24 à 70 ans, avec une moyenne d'âge de 39,2 ans (médiane 38 ans). (Voir ANNEXE A)

Les données de l'intelligibilité évaluée par MonPaGe ont été comparées aux données d'un groupe contrôle composé de 35 témoins francophones (17 hommes et 18 femmes), sans diagnostic ou antécédents de trouble de la parole et/ou du langage. Ces témoins sont âgés de 22 à 71 ans, avec une moyenne d'âge de 38,7 ans (médiane 38 ans). (Voir ANNEXE A)

Recueil des données

1. Sévérité de l'ataxie de Friedreich

La sévérité de la maladie a été évaluée grâce à l'échelle SARA qui comprend huit items d'évaluation de la posture, de la marche, de la motricité des membres supérieurs et de l'intelligibilité. Chaque item est évalué à l'aide d'une échelle de sévérité allant de 0 (pas d'atteinte) à 4, 6 ou 8 (atteinte maximale). Un score total de sévérité est calculé, allant de 0 (pas d'ataxie) à 40 (ataxie la plus sévère).

2. Intelligibilité

L'intelligibilité a été évaluée tout d'abord grâce au Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI) qui est un test appartenant à la Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie - BECD (Auzou & Rolland-Monnoury, 2006), traduit et adapté en français du « Single Word Intelligibility Test » de Kent (1989, cité par Ghio et al., 2016). Il fournit un indice de sévérité globale de la dysarthrie, ainsi qu'une analyse phonétique des erreurs produites. Lors de l'épreuve, le patient lit un mot à haute voix, puis l'examineur doit choisir parmi quatre mots phonétiquement proches de celui qu'il a perçu. Le corpus contient 52 items bisyllabiques dont 30 mots monosyllabiques accompagnés d'un déterminant. Ces items représentent treize contrastes phonétiques, qui sont chacun explorés deux fois. Il existe cinq ordres de présentation différents, élaborés par randomisation des items. Les scores d'intelligibilité vont de 0 (inintelligibilité, aucun mot n'est compris par l'examineur) à 52 (intelligibilité normale, tous les mots sont compris par l'examineur). Les contrastes phonétiques explorés concernent la production des voyelles (TPI-A, B, C et D), la production des consonnes (TPI-E, F, G, H, I, J), le contraste /R/-/w/ (TPI-K), les groupes consonantiques complexes (TPI-L), et la présence ou l'absence de consonne finale (TPI-M).

L'intelligibilité a ensuite été évaluée grâce à l'épreuve d'intelligibilité du logiciel MonPaGe, qui est un protocole informatisé permettant l'évaluation perceptive et acoustique de la parole pathologique en français, en une vingtaine de minutes (Fougeron et al., 2018). Il comporte huit modules qui évaluent la voix, l'articulation, la coarticulation, la prosodie et le débit de parole. Les tâches proposées sont la production d'un /a/ tenu et de diadococinésies ; la lecture et/ou la répétition de pseudo-mots, de phrases et de texte ; la production automatique des jours de la semaine ; la description d'une image. L'épreuve d'intelligibilité se présente ainsi : le patient voit sur l'écran d'ordinateur un mot disposé sur une forme colorée, et donne une instruction à l'examineur qui ne voit pas l'écran, pour que celui-ci écrive le bon mot sur la bonne forme. Chaque instruction est donnée en utilisant la même phrase préalablement apprise : « mettez le mot [objet] dans le/la [forme] [couleur de la forme] ». Le score d'intelligibilité est calculé en comptant le nombre de mots compris : 15 correspondant à une intelligibilité normale (tous les mots sont compris par l'examineur) et 0 correspondant à une inintelligibilité (aucun mot n'est compris par l'examineur). Cette épreuve a également été soumise au groupe de témoins. L'enregistrement de ces données a été effectué à l'aide d'un ordinateur portable Toshiba Satellite L655 relié à une carte-son externe Roland UA-1610 Studio Capture (24-bit/192 kHz) et un micro-casque cardioïde AKG C520 placé à environ 5 centimètres de la bouche de la personne évaluée.

3. Motricité bucco-linguo-faciale

Enfin la motricité bucco-linguo-faciale a été évaluée grâce à la MBLF qui est une batterie d'évaluation de la motricité bucco-linguo-faciale basée sur la reproduction (sur ordre verbal et visuel) de mouvements répartis en cinq régions musculaires : la face, les yeux, les lèvres, les joues & mandibules et la langue. Chaque mouvement met en jeu des muscles différents dont la contraction est notée de 0 (pas de contraction) à 3 (contraction normale). En plus de ces sous-scores, un score global d'atteinte musculaire est établi allant de 0 (aucune contraction dans aucune des cinq régions musculaires) à 111 (contraction normale à travers toutes les régions musculaires). Deux régions musculaires n'ont pas été analysées dans cette étude : la face, qui ne reflétait aucune atteinte pour toute la cohorte, et les yeux, qui n'interviennent pas directement dans l'articulation de la parole.

4. Analyses statistiques

Aucune des données analysées ne suit la loi normale (Shapiro-Wilk : $p < 0,05$). Nous avons effectué des tests non paramétriques (corrélation de Spearman et test de Wilcoxon) à l'aide du logiciel JMP®.

Résultats

Intelligibilité et sévérité de l'ataxie

Pour répondre au premier objectif de cette étude (déterminer si l'intelligibilité peut être un marqueur de sévérité de l'ataxie de Friedreich) nous avons comparé les données suivantes : scores d'intelligibilité MonPaGe et scores de sévérité SARA. Deux patients ont été exclus de cette analyse, en l'absence de données SARA les concernant. La population concernée par cette 1ère analyse est donc composée de 33 patients (17 femmes et 16 hommes) âgés de 24 à 70 ans, avec une moyenne d'âge de 39,3 ans (médiane 38 ans).

Les scores SARA pour cette population vont de 8,5 à 38/40 (correspondant à l'atteinte la plus sévère) avec une moyenne située à 24/40 (médiane 25,5/40). (Voir ANNEXE B, Tableau 3a) Les scores d'intelligibilité MonPaGe pour cette population vont de 8 à 15/15 (correspondant à une intelligibilité normale) avec une moyenne située à 13,9/15 (médiane 14/15). (Voir ANNEXE B, Tableau 3b)

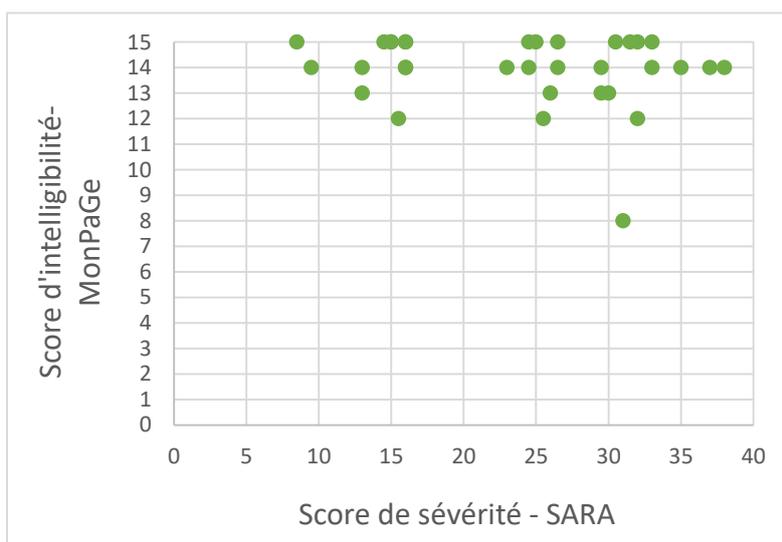


Figure 1 : Comparaison des données quantitatives – MonPaGe/SARA (n=33)

On n'observe pas sur la Figure 1 de relation linéaire ou non-linéaire entre les deux variables, ce qui semble indiquer une absence de corrélation entre le score d'intelligibilité de MonPaGe et le score de sévérité de l'ataxie SARA. Le coefficient de corrélation ρ de Spearman est de -0,1453 ($p\text{-value} > 0,1$) ce qui confirme l'absence de corrélation entre les deux variables. Au contraire, le coefficient de corrélation ρ de Spearman entre les données quantitatives du TPI et le score SARA (n=33) est de -0,4592 ($p < 0,5$), ce qui indique une corrélation faible entre les deux variables. Cependant le coefficient de détermination R^2 est de 0,22, ce qui indique que seulement 22% de cette corrélation est expliquée par les scores du TPI. (Voir ANNEXE B, Tableau 3b)

Analyse quantitative des données de l'intelligibilité-MonPaGe et TPI

Pour répondre au deuxième objectif de cette étude (caractériser la sensibilité de l'épreuve d'intelligibilité de MonPaGe par rapport au TPI) nous avons comparé les données suivantes : score d'intelligibilité de MonPaGe et score d'intelligibilité du TPI. Afin de pouvoir être comparés, les scores ont été convertis en pourcentages.

Les scores d'intelligibilité obtenus avec le TPI vont de 46 à 52/52 (correspondant à une absence d'atteinte) avec une moyenne à 50,2/52 ou 97% (médiane 51/52 ou 98%). (Voir ANNEXE B, Tableau 3b) Les scores d'intelligibilité obtenus avec MonPaGe vont de 8 à 15/15 (correspondant à une absence d'atteinte) avec une moyenne à 13,8/15 ou 92% (médiane 14/15 ou 93%). (Voir ANNEXE B, Tableau 3b)

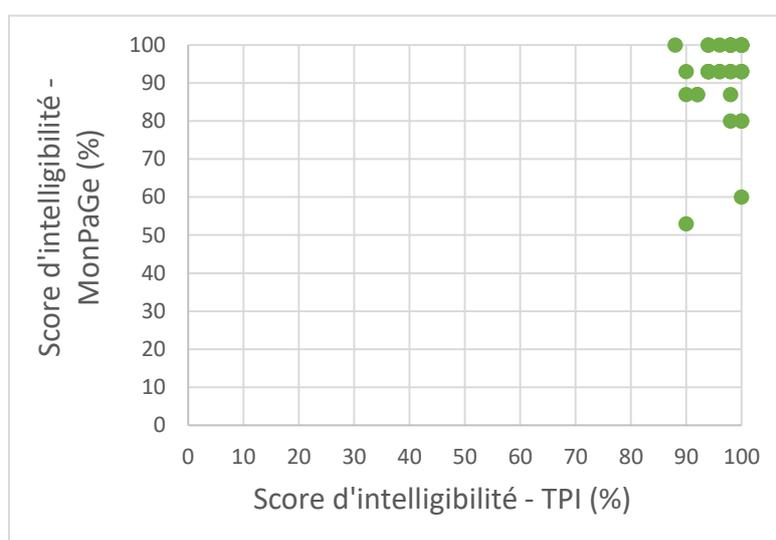


Figure 2 : Données quantitatives d'intelligibilité - MonPaGe/TPI (en %) (n=35)

Sur la Figure 2 on constate que les valeurs de MonPaGe et du TPI ont une étendue limitée et subissent un effet plafond. Cependant les valeurs de MonPaGe ont une étendue plus grande que celles du TPI, avec deux valeurs dites aberrantes (inférieures à 70%) car elles ne sont pas cohérentes avec les scores d'intelligibilité mesurés par le TPI pour ces mêmes patients (valeurs supérieures à 90%). Si le test de Wilcoxon indique que la différence d'étendue entre les valeurs des deux tests (n=35) est significative ($p=0,019$; $p\text{-value}<0,05$), lorsque l'on effectue ce même test sans les valeurs aberrantes (n=33) on obtient une différence peu significative ($p=0,0569$; $p\text{-value}<0,1$). Ceci nous indique que ces deux tests révèlent une bonne intelligibilité et une atteinte globale dysarthrique légère pour une majorité des patients (33 patients sur 35). Par ailleurs le coefficient de corrélation ρ de Spearman entre les valeurs du TPI et de MonPaGe (n=35) est de 0,1738 ($p\text{-value}>0,1$) ce qui indique une absence de corrélation entre ces deux tests.

Analyse qualitative des données phonétiques de l'intelligibilité

Pour répondre au troisième objectif de cette étude (déterminer s'il existe une corrélation entre la motricité bucco-linguo-faciale et l'intelligibilité) nous avons tout d'abord analysé les erreurs phonétiques relevées lors de l'évaluation de l'intelligibilité.

Afin de déterminer si des profils dysarthriques se dégagent dans la présente étude, nous avons tout d'abord organisé les erreurs phonétiques du TPI selon les cinq contrastes explorés par MonPaGe : (1) lieu d'articulation = TPI-G, H, K ; (2) voisement = TPI-E, F ; (3) mode d'articulation = TPI-I ; (4) nasalisation = TPI-J ; et (5) « voyelle » = TPI-A, B, C, D (dont défaut d'aperture des voyelles = TPI-B). Puis nous avons établi la correspondance supplémentaire suivante : (6) transformations syllabiques (dont simplifications de groupes consonantiques) = TPI-L, M. Enfin, les erreurs relevées dans MonPaGe ne faisant pas actuellement l'objet d'une grille de lecture prédéfinie, nous les avons également classées selon les mêmes six catégories précédemment décrites : (1) lieu d'articulation = Type d'erreur n°6 ; (2) voisement = Type d'erreur n°3, 4, 5 ; (3) mode d'articulation = Type d'erreur n°7 ; (4) nasalisation = Type d'erreur n°8 ; (5) « voyelle » = Type d'erreur n°9, 10, 11, 12, 13 ; et (6) transformations syllabiques = Type d'erreur n°1, 2, 14, 15, 16. (Voir ANNEXE C, Tableau 4b) La Figure 3 représente la répartition des erreurs du TPI et de MonPaGe, selon les six catégories ainsi définies.

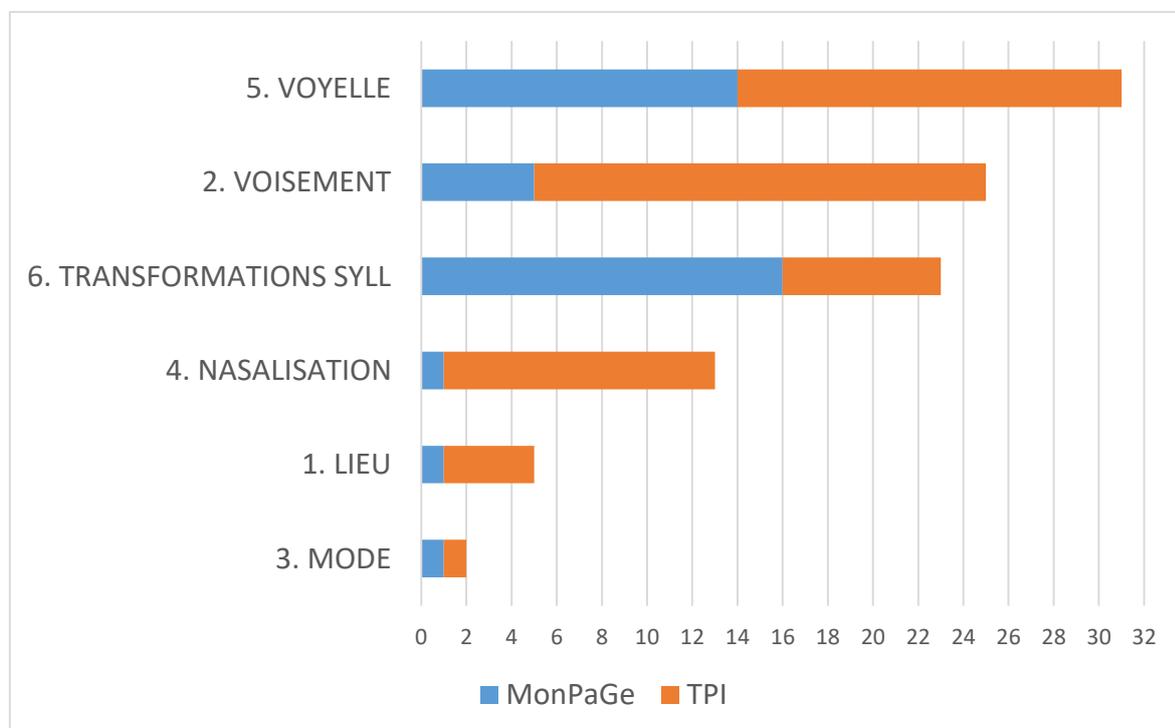


Figure 3 : Répartition des types d'erreurs phonétiques – TPI et MonPaGe (n=35)

Afin d'harmoniser les données du TPI et de MonPaGe, les sous-scores bruts ont été convertis en nombre de mots mal perçus. Pour le TPI, un sous-score de 8/8 indique qu'aucun mot (0) n'a été mal perçu pour cette catégorie d'erreur, 7/8 indique qu'un seul mot (1) a été mal perçu, 6/8 indique que deux mots (2) ont été mal perçus, etc. (Voir ANNEXE C, Tableau 4a) Pour MonPaGe, 0 indique qu'aucun mot n'a été mal perçu, 1 indique qu'un mot a été mal perçu, 2 indique que deux mots ont été mal perçus, etc. (Voir ANNEXE C, Tableau 4b)

On constate sur le graphique ci-dessus (figure 3) que l'erreur la plus fréquente, tous tests confondus, concerne les voyelles. Cependant si on ne conserve que les données représentant un défaut d'aperture des voyelles pour cette catégorie, elle passe en troisième position, derrière le voisement et la transformation syllabique, avec 16 mots mal perçus au total. Pour cette population, les quatre premiers types d'erreurs les plus fréquents, tous tests confondus, sont donc : (1) défaut de voisement des consonnes ; (2) transformations syllabiques ; (3) défaut d'aperture des voyelles ; et (4) défaut de nasalisation.

En ce qui concerne le TPI, l'erreur la plus fréquente est le voisement des consonnes (20 mots mal perçus), suivi des distorsions de voyelles (17 mots mal perçus), puis de la nasalisation (12 mots mal perçus). Les transformations syllabiques arrivent seulement en quatrième position (7 mots mal perçus). Si on ne conserve que les données représentant un défaut d'aperture des voyelles pour la catégorie « voyelle », elle passe en quatrième position, derrière les transformations syllabiques, avec seulement 5 mots mal perçus. Pour cette population, les quatre premiers types d'erreurs les plus fréquents révélés par le TPI sont donc : (1) défaut de voisement des consonnes ; (2) défaut de nasalisation ; (3) transformations syllabiques ; et (4) défaut d'aperture des voyelles.

Enfin, en ce qui concerne MonPaGe, l'erreur la plus fréquente est la transformation syllabique (16 mots mal perçus), suivi des distorsions de voyelles (14 mots mal perçus), puis du défaut de voisement des consonnes (5 mots mal perçus). Les erreurs de nasalisation, de lieu et de mode d'articulation arrivent en quatrième position avec 1 mot mal perçu. Si on ne conserve que les données représentant un défaut d'aperture des voyelles pour la catégorie « voyelle », elle reste en deuxième position, avec 11 mots mal perçus. Pour cette population, les trois premiers types d'erreurs les plus fréquents révélés par MonPaGe sont donc : (1) transformations syllabiques ; (2) défaut d'aperture des voyelles ; (3) défaut de voisement des consonnes.

Analyse qualitative des données de la motricité bucco-linguo-faciale

Afin de pouvoir identifier une éventuelle corrélation entre la motricité bucco-linguo-faciale et l'intelligibilité, nous avons ensuite analysé les atteintes musculaires relevées grâce à la MBLF.

1. Atteinte globale par région musculaire

Dans un premier temps nous avons étudié la proportion d'atteinte musculaire selon les trois régions faciales impliquées directement dans la parole. Pour cette partie de l'analyse nous avons raisonné en terme binaire : score maximal (27, 30, ou 39) = pas d'atteinte/item réussi, tous les autres scores (de 0 à 26, 29, ou 38) = atteinte/item chuté.

Les résultats reportés dans le Tableau 1 indiquent que les atteintes de la motricité bucco-linguo-faciale pour cette population concernent principalement la langue (69% d'items chutés), et dans une moindre mesure les lèvres et les joues & mandibules (60% d'items chutés pour chacune de ces deux régions musculaires).

Score total-Lèvres	Score total-Joues et mandibules	Score total-Langue
21	21	24
60%	60%	69%

Tableau 1 : Proportion des atteintes musculaires de la MBLF par régions faciales, exprimées en nombre d'items chutés et en pourcentage (n=35)

Le test de comparaison des moyennes de Wilcoxon indique que la différence d'étendue entre les scores totaux « Langue » et « Lèvres » (n=35) n'est pas significative (p=0,47 ; p-value > 0,1). Ce même test effectué entre les scores totaux « Langue » et « Joues & mandibules » (n=35) indique une différence très significative (p=0,0092 ; p-value < 0,01).

Dans un deuxième temps nous avons étudié la proportion d'atteintes des sous-groupes musculaires pour chacune de ces trois régions faciales, en raisonnant également en terme binaire : score maximal (3) = pas d'atteinte/item réussi, tous les autres scores (0, 1, 2) = atteinte/item chuté.

2. Atteinte spécifique-Lèvres

Sur le graphique ci-dessous (figure 5) on observe que le muscle le plus atteint est l'orbiculaire des lèvres (12 items chutés au total), suivi du mentonnier (10 items chutés au total). Les quatre autres paires musculaires sont bien moins atteintes, avec un nombre d'items chutés inférieur à 5. Trois tâches motrices différentes sont effectuées pour mobiliser l'orbiculaire des lèvres : « siffler », « souffler » et « faire un /y/ ». On constate alors que la tâche « faire un /y/ » n'est pas du tout échouée, la totalité des items chutés se répartissant entre les tâches « souffler » (2 items chutés) et « siffler » (10 items chutés). Une seule tâche motrice est effectuée pour mobiliser le mentonnier, « découvrir les dents du bas ».

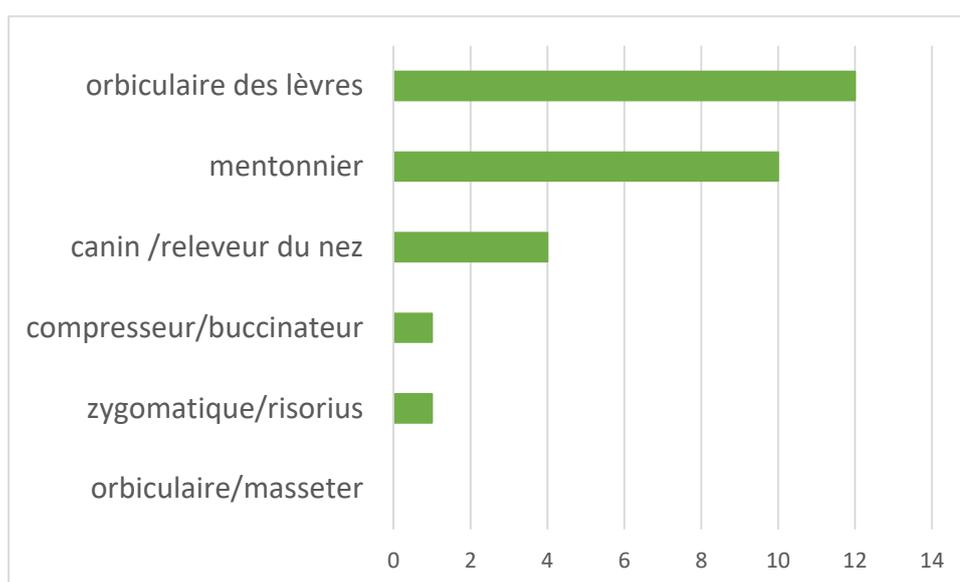


Figure 5 : Proportion des atteintes musculaires de la lèvre

3. Atteinte spécifique-Joues et mandibules

Sur le graphique ci-dessous (figure 6) on observe que le groupe musculaire le plus atteint est la paire «buccinateur/orbiculaire » (38 items chutés), suivi des ptérygoïdiens (22 items chutés). La paire musculaire « masseter/orbiculaire » n'est pas du tout atteinte pour cette population. Six tâches motrices différentes sont effectuées pour mobiliser la paire musculaire « buccinateur/orbiculaire » : « ouvrir la bouche en grand », « gonfler la joue à droite » puis « à gauche », « gonfler les deux joues », « faire passer l'air d'une joue à l'autre », et « rentrer les joues ». On constate alors que la totalité des items chutés se répartissent entre les tâches « gonfler la joue à droite » (3 items chutés) puis « à gauche » (9 items chutés), « gonfler les deux joues » (6 items chutés), « faire passer l'air d'une joue à l'autre » (8 items chutés), et « rentrer les joues » (12 items chutés).

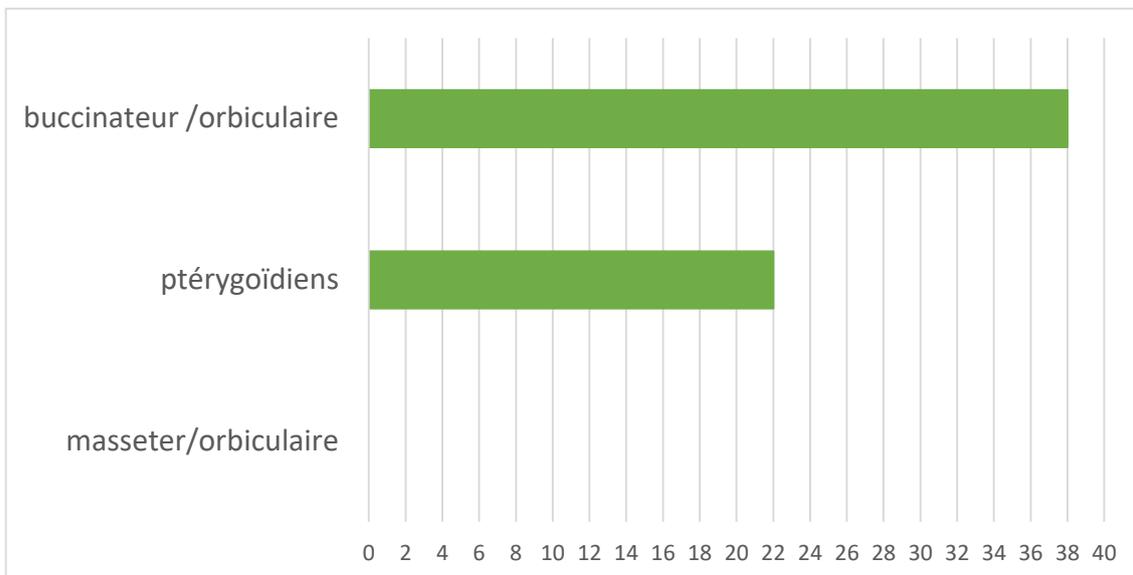


Figure 6 : Proportion des atteintes musculaires des joues et mandibules

4. Atteinte spécifique-Langue

Sur le graphique ci-dessous (Figure 7) on observe que le muscle le plus atteint est le styloglosse (27 items chutés), suivi de loin par le pharyngoglosse (8 items chutés). Les quatre autres muscles ou paires de muscles sont bien moins atteints, avec un nombre d'items chutés inférieur à 5. Trois tâches motrices différentes sont effectuées pour mobiliser le muscle styloglosse : « élever la pointe de la langue hors de la bouche », « galop de cheval », et « clic de réprobation ». On constate alors que la quasi-totalité des items chutés se répartissent entre les tâches « galop de cheval » (9 items chutés) et « clic de réprobation » (17 items chutés).

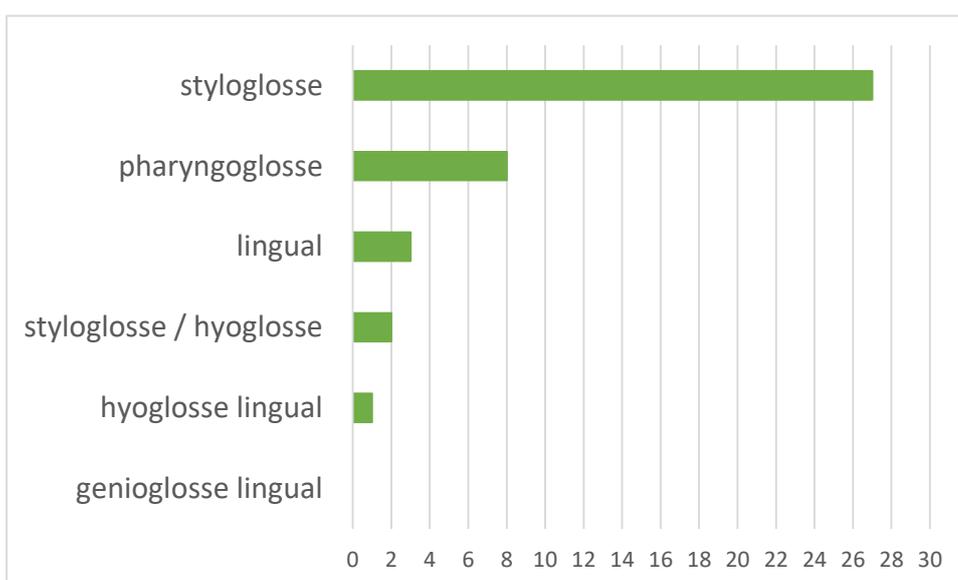


Figure 7 : Proportion des atteintes musculaires de la langue

Discussion

Intelligibilité et sévérité de l'ataxie

Les résultats de cette étude n'ont pas mis en évidence de corrélation entre le score SARA et le score d'intelligibilité mesuré par MonPaGe, tandis qu'une faible corrélation a été trouvée avec le score d'intelligibilité mesuré par le TPI. Dans la littérature, il n'existe pas de consensus sur le lien entre évaluation de l'intelligibilité par lecture de mots et sévérité de l'ataxie dans la maladie de Friedreich. L'étude la plus récente de Brendel et al. (2013) ne rapporte aucune corrélation entre intelligibilité et ataxie, que ce soit en terme de sévérité ou de durée de la maladie. Au contraire, l'étude de Singh, Epstein, Myers, Farmer & Lynch (2010) et celle de Folker et al. (2010) relèvent une corrélation modérée entre l'intelligibilité évaluée par lecture de mots, et la sévérité de l'ataxie mesurée par les échelles SARA et FARS. La présente étude est donc cohérente avec les données de l'étude de Brendel et al. (2013) ainsi qu'avec les données des études précédentes (Singh et al., 2010 ; Folker et al., 2010), et l'intelligibilité n'est pas un marqueur fiable de sévérité de l'ataxie pour cette population.

Toutefois, des corrélations ont été trouvées dans la littérature entre : les fluctuations de la stabilité vocale et la sévérité de l'ataxie (Brendel et al., 2013) ; le débit de parole et la durée de la maladie (Brendel et al., 2013) ; la sévérité globale de la dysarthrie et la taille du quatrième ventricule (Brendel et al., 2013), la durée de la maladie (Folker et al., 2010), la sévérité de l'ataxie (Folker et al., 2010 ; Eigentler et al., 2012), et le nombre de répétition du triplet GAA (Folker et al., 2010 ; Eigentler et al., 2012). Dans ces études, l'appréciation de la sévérité globale de la dysarthrie se fait à l'aide de l'évaluation perceptive de la parole lors de tâches de description d'image ; de lecture ou de répétition de mots/ phrases ; ou de réponses à des questions. Par ailleurs, Singh et al. (2010) rapportent une corrélation entre la sévérité de l'ataxie mesurée avec FARS et les diadococinésies orales « pata » et « pataka », ainsi que l'évaluation motrice des organes bucco-linguo-faciaux. Ainsi, différentes tâches impliquant les muscles bucco-linguo-faciaux sont plus ou moins reliées à différents aspects de l'ataxie de Friedreich. Si la disparité des tâches utilisées dans la littérature semble affaiblir les conclusions tirées sur le lien entre ataxie et dysarthrie, selon Maas (2017) il est possible d'envisager l'étude de la parole selon un continuum moteur allant de la parole spontanée, qui est strictement de la parole, à des tâches très éloignées de la parole mais impliquant les organes bucco-linguo-faciaux. Dans ce cadre-là, et au vu des corrélations retrouvées dans la littérature, il semble pertinent de continuer à chercher un marqueur de sévérité de l'ataxie de Friedreich dans les différents éléments de la dysarthrie.

Sensibilité de l'épreuve d'intelligibilité de MonPaGe

Dans le cadre de l'évaluation qualitative de l'intelligibilité, la sensibilité d'un test est soumise aux processus bottom-up (décodage acoustico-phonétique) et top-down (compensations) mis en jeu lors d'un échange entre deux interlocuteurs (Ghio et al., 2016). Les compensations mises en place par l'auditeur pour combler les manques dans un discours perçu s'appuient sur le contexte linguistique et environnemental de la production de parole (Ghio et al., 2016). Le contexte environnemental est assez facilement contrôlable, malgré les variabilités interindividuelles de capacité de compensation, dans le cadre d'un bilan orthophonique initial de la parole : bruits ambiants, degré de connaissances extralinguistiques que l'auditeur a concernant le patient et son discours.

Le contexte lexico-syntaxique par contre est beaucoup plus difficile à contrôler et demande des aménagements en amont, lors de la construction du corpus. Au niveau du mot, il faut tout d'abord prendre en compte les effets de lexicalité. Une production sonore inexistante dans le lexique a tendance à être assimilée malgré tout à un mot du lexique par l'auditeur (Ganong, 1980, cité par Ghio et al., 2016). Ensuite il faut contrôler les effets de fréquence : certains mots du lexique sont plus courants que d'autres et sont donc plus facilement reconnus par l'auditeur. Par ailleurs, quel que soit le nombre de mots inconnus de l'auditeur lors de sa première confrontation avec le test, la nature répétitive de l'activité d'évaluation mène à un effet d'apprentissage de la part de l'examineur. Enfin les règles phonotactiques de la langue peuvent court-circuiter la reconnaissance des réelles productions des patients, en permettant à l'auditeur de prédire la production d'un phonème par rapport aux phonèmes qui l'entourent. Ce dernier mécanisme de compensation semble difficile à éviter car il est compliqué pour un locuteur de prononcer un item ne respectant pas les règles de sa langue. Pour limiter l'effet de fréquence il est possible d'utiliser des pseudo-mots, c'est-à-dire des logatomes qui respectent les règles phonotactiques du français (Ghio et al., 2016). Pour limiter les effets de lexicalité et d'apprentissage il est possible d'augmenter massivement la quantité d'items du corpus, par exemple plusieurs milliers de pseudo-mots pour l'étude de Ghio et al. (2016). Au niveau de la phrase, la multiplication d'indices syntaxiques peut influencer fortement l'auditeur : chez des patients peu atteints au niveau de l'intelligibilité, les phrases sont mieux reconnues que les mots (Yorkston & Beukelman, 1978, cités par Blaney & Hewett, 2007). Il semble donc que l'utilisation d'un corpus de mots est préférable à celui de phrases, que l'emploi de pseudo-mots est préférable à celui de mots, et qu'un grand nombre d'items dans le corpus permet de limiter les effets de lexicalité et d'apprentissage.

Dans cette étude, le TPI semble peu sensible pour la dysarthrie de Friedreich car il ne permet pas de distinguer une dysarthrie légère d'une absence de dysarthrie. Or la dysarthrie FRDA est décrite comme majoritairement légère à modérée, voire sévère selon le stade d'évolution de la maladie (Folker et al., 2010 ; Eigentler et al., 2012 ; Brendel et al., 2013). Ce défaut de sensibilité peut découler du faible nombre total d'items du corpus, ce qui augmente le risque d'effet de lexicalité et d'apprentissage par l'auditeur. Cela peut venir de l'utilisation de mots appartenant au lexique, ce qui augmente le risque d'effet de fréquence. Enfin, cela peut être dû à la présence de groupes lexicaux composés d'un déterminant et d'un mot, ce qui donne peut-être des indices supplémentaires à l'auditeur.

L'épreuve d'intelligibilité de MonPaGe quant à elle semble légèrement plus sensible que le TPI en évitant l'effet de lexicalité et d'apprentissage grâce à un grand nombre d'items constituant le corpus. L'effet de fréquence ne semble pas neutralisé car les items du corpus sont des mots et pas des non-mots. Enfin l'emploi de la phrase pourrait donner des indices syntaxiques supplémentaires à l'examineur, mais cet effet est neutralisé en proposant une « phrase-cadre » identique pour chaque lecture de mot. Toutefois, en excluant les valeurs aberrantes, on ne retrouve qu'une différence statistique peu significative entre les deux variables. Les patients concernés ayant obtenus de très bons scores au TPI, on ne peut pas affirmer que l'épreuve de MonPaGe est plus sensible que le TPI pour cette population, cependant cela reste une possibilité à explorer dans de futures études.

Les différences entre les deux épreuves sont plutôt qualitatives. Tout d'abord, il est appréciable que les productions des patients soient enregistrées par MonPaGe, afin de pouvoir s'y référer si besoin. De plus, l'épreuve d'intelligibilité de MonPaGe permet une notation précise de chaque erreur produite, contrairement au TPI qui oblige l'examineur à choisir un des quatre mots proposés, y compris si la production du patient ne correspond à aucune des propositions. Par ailleurs, le temps de passation est rapide, ce qui est adapté aux patients le plus souvent fatigables. Cependant la consigne donnée est assez complexe et il faut compter un temps d'apprentissage pour bien intégrer la phrase et comprendre le principe. Enfin, en l'absence actuelle d'une grille de lecture des réponses, l'examineur doit avoir des connaissances solides en phonétique pour pouvoir analyser seul les types d'erreurs. Tous ces éléments concourent malgré tout à faire de l'épreuve d'intelligibilité de MonPaGe un outil adapté à la l'évaluation orthophonique : rapide, qui permet de garder une trace des productions verbales, mais surtout personnalisé.

Profils phonétiques et profils musculaires

1. Profils phonétiques

Les travaux de Blaney & Hewlett (2007) ainsi que de Folker et al. (2010) nous montrent que l'on peut distinguer trois profils dysarthriques dans l'ataxie de Friedreich. Tout d'abord un premier profil correspondant à une majorité de patients FRDA, présentant une atteinte globale légère à modérée et principalement un défaut de coordination laryngée se manifestant par un défaut de voisement des consonnes. Puis un deuxième profil correspondant aux patients FRDA présentant une atteinte globale plus sévère, c'est-à-dire avec des performances réduites dans toutes les catégories d'évaluation de la dysarthrie. Ce deuxième groupe peut être subdivisé en deux sous-groupes : domination de l'hypernasalisation (principalement nasalisation des consonnes) et domination du serrage vocal. Dans le cadre de l'analyse d'une population francophone, il convient de rajouter les résultats du mémoire d'orthophonie de Laurie De Genouillac soutenu en 2018 à Paris, qui a relevé des erreurs d'aperture des voyelles et de simplification de groupes consonantiques.

Pour la présente étude, il n'est pas possible d'établir des groupes de sévérité de la dysarthrie, car les scores d'intelligibilité obtenus avec le TPI et MonPaGe se situent à 94% dans le dernier quartile. Seuls 2 patients sur 35 obtiennent des résultats inférieurs à 75% pour l'épreuve de MonPaGe, ce qui représente une différence importante avec leurs résultats au TPI supérieurs à 90%. Il est possible que cette dissociation soit le résultat d'une meilleure sensibilité de l'épreuve d'intelligibilité de MonPaGe. Pour vérifier cette hypothèse, il serait intéressant d'une part de procéder à une évaluation de l'intelligibilité par plusieurs autres auditeurs, et d'autre part d'effectuer une évaluation perceptive de cette cohorte sur une tâche proche du discours spontané, afin de déterminer si des groupes de sévérité de la dysarthrie se révèlent. Cependant, on constate qu'aucune des deux épreuves ne relève de trouble majeur de l'intelligibilité pour la quasi-totalité de la cohorte, ce qui indiquerait que ce groupe de patients présente en majorité une dysarthrie légère à modérée.

En ce qui concerne les profils phonétiques, on retrouve dans cette étude plusieurs éléments de la littérature. Tout d'abord les patients de cette population présentent toujours un défaut de voisement des consonnes plus important qu'un défaut de nasalisation, ce qui indiquerait une atteinte globale dysarthrique légère à modérée selon Folker et al. (2010) et Blaney & Hewlett (2007). Ensuite, les quatre premières erreurs les plus fréquentes pour cette population sont les mêmes que celles décrites dans la littérature : défaut de voisement des consonnes, défaut de nasalisation, transformations syllabiques, et défaut d'aperture des voyelles. Ceci n'est pas une surprise pour les données du TPI, puisque l'étude de référence

dans la littérature (Blaney & Hewlett, 2007) utilise la version originale de ce même test, en langue anglaise (Phonetic Intelligibility Test, Kent, Weismer, Kent, Rosenbek, 1989). Cependant il est intéressant de retrouver trois de ces quatre erreurs les plus fréquentes dans l'analyse des données de MonPaGe : transformations syllabiques, défaut d'aperture des voyelles, et défaut de voisement des consonnes. De plus, la quasi-absence d'erreurs relevant d'un défaut de nasalisation est très cohérente avec les données de l'étude de Folker et al. (2010) ainsi que les scores d'intelligibilité de la présente étude : l'hypernasalisation étant une caractéristique de dysarthries modérées à sévères, il est logique que notre cohorte présente de très bons scores d'intelligibilité.

2. Profils musculaires

Les muscles ou paires de muscles évalués par la MBLF ne sont pas directement mobilisés par la réalisation des quatre erreurs phonétiques les plus fréquentes pour cette population, sauf l'aperture des voyelles qui mobilise a priori les mêmes muscles que les tâches « ouvrir la bouche en grand » et « fermer la bouche ». Or ces tâches ne sont pas chutées pour cette population. Cependant, au-delà de l'aperture des voyelles, les régions musculaires évaluées par la MBLF entrent en jeu lors de la réalisation des phonèmes. La langue agit sur le lieu d'articulation des consonnes et voyelles, la langue et les lèvres modulent le passage de l'air des consonnes antérieures (occlusif ou fricatif), et les lèvres modifient la labialisation des voyelles. Les tâches de la MBLF qui correspondraient à ces éléments de phonétique sont a priori « mettre la langue en bas/en haut », « élever la pointe dans la bouche », « maintenir les lèvres fermées avec force », « pincer les lèvres », « faire un /y/ », et « sourire en ouvrant la bouche ». Or ces tâches sont pas ou peu chutées pour cette population : respectivement 3 items chutés pour « mettre la langue en bas/en haut » et « élever la pointe dans la bouche » ; 1 item chuté pour « pincer les lèvres » et « sourire en ouvrant la bouche » ; et 0 items chutés pour « maintenir les lèvres fermées avec force » et « faire un /y/ ». Cette étude ne relève donc pas de lien direct entre les profils phonétiques et musculaires.

Toutefois, on retrouve un élément de corrélation qualitative rapporté par la littérature : les fluctuations de la vitesse d'exécution motrice pourraient être causées dans l'ataxie comme dans la dysarthrie par un défaut de coordination cérébelleuse (Ackermann et al., 1999, cité par Blaney & Hewett, 2007). Dans la présente étude, toutes les tâches les plus chutées impliquent de moduler une certaine pression intra-buccale : « galop de cheval », « clic de réprobation », « gonfler la joue droite » puis « gauche » puis « les deux », « faire passer l'air d'une joue à l'autre », « rentrer les joues », « souffler », et « siffler ».

Contrairement aux autres tâches moins chutées, il s'agit de réalisations motrices plus complexes, nécessitant une coordination motrice de plusieurs fonctions anatomiques (respiration, mobilisation des muscles bucco-linguo-faciaux). On peut donc poser l'hypothèse que les atteintes des muscles bucco-linguo-faciaux sont compensées lors de production de la parole : à la fois par les patients mais aussi par leurs interlocuteurs, afin d'optimiser l'échange d'informations propre à une situation de communication.

Conclusion

Pour la maladie de Friedreich, la présente étude nous a montré que même si l'intelligibilité ne peut pas être un marqueur de sévérité de l'ataxie, elle reste une variable indispensable pour l'évaluation de la dysarthrie. Si au niveau quantitatif l'épreuve d'intelligibilité ne donne pas d'indices subtils sur la sévérité de la dysarthrie, au niveau qualitatif elle permet de relever des erreurs phonétiques précieuses pour la détermination d'axes thérapeutiques. Dans cette optique, la tâche d'intelligibilité de MonPaGe nous semble particulièrement adaptée, pour sa rapidité de passation, ses possibilités de personnalisation de l'évaluation, et ses enregistrements des productions verbales.

Il serait intéressant d'explorer dans de futures études les biais de compensation de l'auditeur lors d'une épreuve d'intelligibilité.

Bibliographie

Auzou, P., Rolland-Monnoury, V. (2006). BECD : Batterie d'évaluation clinique de la dysarthrie. Isbergues : Ortho Edition

Blaney, B., Hewlett, N. (2007). Dysarthria and Friedreich's ataxia: what can intelligibility assessment tell us? *International Journal of Language & Communication Disorders*, 42(1), 19-37.

Brendel, B., Ackermann, H., Berg, D., Lindig, T., Schölderle, T., Schöls, L., Synofzik, M., & Ziegler, W. (2013). Friedreich Ataxia: Dysarthria Profile and Clinical Data. *The Cerebellum*, 12(4), 475-484.

Eigentler, A., Rhomberg, J., Nachbauer, W., Ritzer, I., Poewe, W., & Boesch, S. (2012). The scale for the assessment and rating of ataxia correlates with dysarthria assessment in Friedreich's ataxia. *Journal of Neurology*, 259(3), 420-426.

Folker, J., Murdoch, B., Cahill, L., Delatycki, M., Corben, L., & Vogel, A. (2010). Dysarthria in Friedreich's Ataxia: A Perceptual Analysis. *Folia Phoniatica et Logopaedica*, 62(3), 97-103.

Fougeron, C., Delvaux, V., Ménard, L. & Laganaro, M. (2018). The MonPaGe_HA Database for the documentation of spoken French throughout adulthood. In *Proceedings of the Eleventh International Conference on Language Resources and Evaluation (LREC-2018)*.

Gatignol, P., Lannadère, E. (2010). MBLF : évaluation de la motricité bucco-linguo-faciale chez l'adulte. Magny-en-Vexin : Adeprio diffusion

Ghio, A., Giusti, L., Blanc, E., Pinto, S., Lalain, M., Robert, D., Fredouille, C. & Woisard, V. (2016). What kind of intelligibility test to assess speech production disorders ? In *Journées d'Etude sur la Parole* (p. 589-596). Paris, France.

JMP®, Version 14. SAS Institute Inc., Cary, NC, 1989-2019.

Lynch, D. R., Pandolfo, M., Schulz, J. B., Perlman, S., Delatycki, M. B., Payne, R. M., Shaddy, R., Fischbeck, K. H., Farmer, J., Kantor, P., Raman, S. V., Hunegs, L., Odenkirchen, J., Miller, K., & Kaufmann, P. (2013). Common Data Elements for Clinical Research in Friedreich Ataxia. *Movement disorders : official journal of the Movement Disorder Society*, 28(2), 190-195.

Maas, E. (2017). Speech and nonspeech: What are we talking about? *International Journal of Speech-Language Pathology*, 19(4), 345-359.

Pandolfo, M. (2009). Friedreich ataxia: The clinical picture. *Journal of Neurology*, 256(S1), 3-8.

Parkinson, M. H., Boesch, S., Nachbauer, W., Mariotti, C., & Giunti, P. (2013). Clinical features of Friedreich's ataxia: classical and atypical phenotypes. *Journal of Neurochemistry*, 126, 103-117.

Schmitz-Hubsch, T., Tezenas du Montcel, S., Baliko, L., Berciano, J., Boesch, S., Depondt, C., Giunti, P., Globas, C., Infante, J., Kang, J-S., Kremer, B., Mariotti, C., Melegh, B., Pandolfo, M., Rakowicz, M., Ribai, P., Rola, R., Schöls, L., Szymanski, S., Van de Warrenburg, B. P., Dürr, A., & Klockgether, T. (2006). SARA-Scale for the assessment and rating of ataxia. Development of a new clinical scale. *Neurology*, 66, 1717-1720.

Singh, A., Epstein, E., Myers, L. M., Farmer, J. M., & Lynch, D. R. (2010). Clinical measures of dysarthria in Friedreich Ataxia. *Movement Disorders*, 25(1), 108-111.

ANNEXE A - Données démographiques et de la maladie

N° Anonymat Patients	58	45	74	40	54	57	53	49	42	70	59	51	43	47	60	46	48	52	63	61	56	55	67	69	73	64	66	71	62	72	76	68	65	77	75	
Âge (années)	25	46	36	43	47	40	56	36	25	28	24	37	45	29	27	38	40	39	38	24	70	33	33	44	40	51	31	30	51	68	37	39	44	52	27	
Sexe (Femme/Homme)	F	H	H	H	H	F	F	F	H	H	H	F	H	H	H	F	H	F	F	H	H	H	H	F	H	F	F	F	F	F	F	F	F	F	F	H
Durée de la maladie (années)	11	31	26	22	26	26	29	12	12	9	3	9	34	16	10	32	28	24	26	9	25	10	24	12	30	35	16	19	40	22	23	11	33	17	15	
GAA 1	270	433	766	767	466	670	467	480	500	133	417	170	400	500	270	700	567	600	533	500	100	270	80	170	850	533	466	530	700	133	533	240	233	200	800	
GAA 2	300	1200	1033	900	733	770	999	X	830	200	c.317T>G	800	600	866	270	700	933	930	833	500	166	730	820	900	850	833	566	1200	830	666	833	900	233	866	800	

Tableau 2a : Données démographiques et concernant la maladie - groupe de patients

N° Anonymat Témoins	T1	T2	T3	T4	T5	T6	T7	T8	T9	T10	T11	T12	T13	T14	T15	T16	T17	T18	T19	T20	T21	T23	T24	T25	T26	T27	T28	T29	T30	T31	T32	T33	T34	T35	T36	
Âge (années)	22	32	45	43	29	33	38	52	69	23	28	37	24	40	51	38	28	55	50	24	37	43	38	24	40	30	47	38	31	38	29	45	39	42	71	
Sexe (Femme/Homme)	H	H	H	F	H	F	F	F	F	H	F	F	H	F	F	F	H	F	F	F	H	F	F	H	H	F	H	F	H	H	H	H	H	F	H	H

Tableau 2b : Données démographiques - groupe de témoins

ANNEXE B - Données quantitatives

N° Anonymat Patients	58	45	74	40	54	57	53	49	42	70	59	51	43	47	60	46	48	52	63	61	56	55	67	69	73	64	66	71	62	72	76	68	65	77	75
Score de sévérité- SARA /35	15	35	30	31	31	27	25	13	8,5	16	13	16	37	32	16	32	27	25	15	30	15	33	9,5	38	30	33	32	26	23	16	16	25	26		

Tableau 3a : Données quantitatives de sévérité de l'ataxie - scores de sévérité SARA

N° Anonymat Patients	58	45	74	40	54	57	53	49	42	70	59	51	43	47	60	46	48	52	63	61	56	55	67	69	73	64	66	71	62	72	76	68	65	77	75
Score d'intelligibilité-TPI /52	52	49	48	49	47	49	51	52	51	52	51	49	49	51	51	52	52	49	51	52	47	50	51	52	50	48	50	52	52	51	46	52	52	52	47
Score d'intelligibilité-TPI (%)	100	94	92	94	90	94	98	100	98	100	98	94	94	98	98	100	100	94	98	100	90	96	98	100	96	92	96	100	100	98	88	100	100	100	90
Score d'intelligibilité-MonPaGe /15	15	14	13	15	8	14	14	14	15	12	13	14	14	12	15	15	9	15	15	15	14	15	15	14	14	13	14	15	12	14	15	15	14	15	13
Score d'intelligibilité-MonPaGe (%)	100	93	87	100	53	93	93	93	100	80	87	93	93	80	100	100	60	100	100	100	93	100	100	93	93	87	93	100	80	93	100	100	93	100	87

Tableau 3b : Données quantitatives d'intelligibilité - scores d'intelligibilité MonPaGe et TPI (valeurs brutes et pourcentages)

N° Anonymat Patients	58	45	74	40	54	57	53	49	42	70	59	51	43	47	60	46	48	52	63	61	56	55	67	69	73	64	66	71	62	72	76	68	65	77	75
Score global MBLF/111	111	109	102	107	101	111	105	111	111	107	111	111	108	107	111	102	108	111	103	100	100	106	97	103	103	95	97	97	103	109	100	104	109	106	106

Tableau 3c : Données quantitatives de la motricité bucco-linguo-faciale - scores d'atteinte musculaire globale

ANNEXE C - Données qualitatives

N° Anonymat Patients	TPI-A	TPI-B	TPI-C	TPI-D	TPI-E	TPI-F	TPI-G	TPI-H	TPI-I	TPI-J	TPI-K	TPI-L	TPI-M
58	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
45	8	8	8	8	7	6	8	8	8	8	8	8	8
74	8	8	7	8	8	8	8	7	8	7	8	7	8
40	8	7	8	7	8	8	8	8	8	7	8	8	8
54	8	7	8	8	8	7	8	8	8	7	8	7	7
57	7	8	7	7	8	8	8	8	8	8	8	8	8
53	8	8	8	8	7	8	8	8	8	8	8	8	8
49	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
42	8	8	8	8	7	8	8	8	8	8	8	8	8
70	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
59	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	7	8
51	8	8	8	7	8	7	8	8	8	8	7	8	8
43	8	8	8	7	8	8	8	8	7	7	8	8	8
47	8	8	8	7	8	8	8	8	8	8	8	8	8
60	8	7	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
46	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
48	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
52	7	8	8	8	7	8	8	8	8	8	8	7	8
63	8	8	8	8	8	7	8	8	8	8	8	8	8
61	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
56	8	8	8	6	8	8	8	8	8	5	8	8	8
55	8	8	7	8	8	7	8	8	8	8	8	8	8
67	8	8	8	8	8	8	8	8	8	7	8	8	8
69	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
73	8	8	8	8	7	8	8	8	8	7	8	8	8
64	8	8	8	8	6	8	8	6	8	8	8	8	8
66	8	8	8	8	7	8	8	8	8	7	8	8	8
71	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
62	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
72	8	8	8	8	8	8	8	8	8	7	8	8	8
76	8	7	8	8	4	8	8	8	8	7	8	8	8
68	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
65	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
77	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8	8
75	8	7	8	8	6	8	8	8	8	8	8	7	7
Nombre total de mots mal perçus	2	5	3	7	14	6	0	3	1	12	1	5	2

Tableau 4a : Données qualitatives de l'intelligibilité – répartition des types d'erreurs phonétiques du TPI

N° Anonymat Patients	1. Omission C finale	2. Ajout C finale	3. Dévoisement C finale	4. Dévoisement C initiale	5. Voisement C finale	6. Postériorisation C initiale (syll finale)	7. Substitution C (syll finale)	8. Nasalisation C (syll finale)	9. Ouverture V initiale	10. Nasalisation V (syll initiale)	11. Ouverture V (syll initiale)	12. Fermeture V (syll initiale)	13. Fermeture V (syll finale)	14. Omission V (syll centrale)	15. Simplification syllabique	16. Omission syll finale
58	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
45	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
74	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0
40	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
54	0	1	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0
57	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0
53	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0
49	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
42	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
70	0	0	0	2	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
59	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
51	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0
43	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
47	1	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	1	0	0
60	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
46	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
48	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	1	0	0	0	1	2
52	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
63	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
61	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
56	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
55	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
67	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
69	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
73	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0
64	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0
66	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0
71	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
62	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0
72	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0
76	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
68	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
65	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0
77	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
75	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	1	0
Nbr total de mots mal perçus	3	2	1	3	1	1	1	1	3	3	3	4	1	1	6	4

Tableau 4b : Données qualitatives de l'intelligibilité – répartition des types d'erreurs phonétiques de MonPaGe

Résumé

Efficienc e de deux tâches d'intelligibilité pour caractériser la dysarthrie dans l'ataxie de Friedreich

Dans le cadre du projet ORFA (Orthophonie et ataxie de Friedreich), la présente étude a pour objectifs de (1) déterminer si l'intelligibilité peut être un marqueur clinique de sévérité de l'ataxie de Friedreich ; (2) caractériser la sensibilité de deux tâches d'intelligibilité ; (3) identifier et caractériser une éventuelle corrélation entre les atteintes de la motricité bucco-linguo-faciales et l'intelligibilité dans l'ataxie de Friedreich.

Mots-clés : Dysarthrie – Intelligibilité - Ataxie de Friedreich - Motricité bucco-linguo-faciale
- Évaluation

Abstract

Efficiency of two intelligibility tasks in order to describe dysarthria in Friedreich's Ataxia

Within the framework of the ORFA project (Orthophonie et ataxie de Friedreich), The present study had three purposes: (1) to assess whether intelligibility could be a clinical severity marker for Friedreich's Ataxia; (2) to characterize the sensitivity of one intelligibility task in relation to another; (3) to uncover any correlation between bucco-linguo-facial motility impairments and intelligibility in Friedreich's Ataxia.

Key words : Dysarthria – Intelligibility - Friedreich's Ataxia - Bucco-linguo-facial Motility
- Assessment

Nombre de pages du document : 18

Nombre de références bibliographiques : 15