



HAL
open science

Approche orthophonique de la paralysie supranucléaire progressive : étude de cas

Olivia Nobili

► **To cite this version:**

Olivia Nobili. Approche orthophonique de la paralysie supranucléaire progressive : étude de cas. Médecine humaine et pathologie. 2021. dumas-03872365

HAL Id: dumas-03872365

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03872365v1>

Submitted on 25 Nov 2022

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.

ANNÉE 2020/2021

UNIVERSITÉ CLERMONT-AUVERGNE

CFUO DE CLERMONT-FERRAND

APPROCHE ORTHOPHONIQUE DE LA PARALYSIE SUPRANUCLÉAIRE
PROGRESSIVE : RAPPORT DE CAS

Mémoire présenté pour l'obtention du certificat de Capacité d'Orthophoniste

Par

NOBILI Olivia

Le 25/06/2021

Directrice de mémoire : Prof. ZUMBANSEN Anna, Université d'Ottawa, Canada.

Membres du jury :

PUECHMAILLE Mathilde : Médecin/chirurgien de la face et du cou au CHU Gabriel Montpied,
directrice pédagogique du CFUO de Clermont-Ferrand.

FERRY-LOCATI Elsa : Orthophoniste, formatrice au CFUO de Clermont-Ferrand, référente
pédagogique.

REMERCIEMENTS

Je souhaite dans un premier temps remercier Anna Zumbansen, professeure à l'Université d'Ottawa. Merci pour votre disponibilité, votre soutien et vos multiples conseils. Je suis ravie d'avoir pu m'intéresser à cette pathologie à vos côtés.

Un grand merci à Annie Cornu, orthophoniste et formatrice, pour sa gentillesse, son partage d'expérience et de ressources.

Je remercie l'ensemble des membres du jury pour leur lecture et leur présence à ma soutenance.

Merci à tous les professionnels et professeurs rencontrés pendant ces années d'études, et plus particulièrement un grand merci à toutes mes maîtres de stage qui ont rendu ces périodes si enrichissantes, intéressantes et qui m'ont permis de me construire en tant que professionnelle.

Qu'auraient été ces cinq années d'études sans vous quatre ? Toujours présentes dans les moments de doute comme dans les meilleurs moments. Céline, Marion, Emma, Aurélia merci de faire partie de ma vie et merci d'avoir fait de ces années des souvenirs inoubliables.

Merci à mes amies de longue date, qui malgré la distance ont su être présentes quand j'en avais besoin.

Merci beaucoup Paul de m'avoir rassurée et d'être là chaque jour.

Pour terminer, je remercie les relecteurs de ma famille. Un merci très particulier à mes parents et mon frère Hugo qui ont toujours cru en moi, merci pour vos encouragements et tout votre amour.

TABLE DES MATIÈRES

REMERCIEMENTS	2
INDEX	4
TABLE DES ANNEXES	5
I. INTRODUCTION	6
1. Définition	6
2. Épidémiologie	7
3. Étiologie	7
4. Anatomico-pathologie.....	7
5. Sémiologie	8
6. Diagnostic	10
7. Évolution de la maladie	12
8. Prise en soins	13
9. Objectif du mémoire.....	15
II. MATÉRIEL ET MÉTHODES	16
1. Présentation de la participante SoA	16
1.1. Données démographiques	16
1.2. Anamnèse	16
1.3. Profil clinique orthophonique initial	16
2. Protocole	17
3. Outils.....	20
3.1. Évaluation de la parole : le profil de Robertson	20
3.2. Évaluation de la déglutition	20
3.3. Évaluation du langage : BNT, Token Test et MACS.....	21
3.4. Évaluation de la cognition générale : Montreal Cognitive Assessment (MoCA)	22
3.5. Évaluation neuropsychiatrique : Neuropsychiatric Inventory-Clinician rating scale (NPI-C).....	22
3.6. Évaluation de l'humeur : Visual Analog Mood Scales (VAMS)	23
3.7. Évaluation des activités quotidiennes : Activities of Daily Living and Instrumental Activities of Daily Living (ADL-IADL)	23
3.8. Évaluations lors de la thérapie	24

III. RÉSULTATS	26
IV. DISCUSSION.....	37
1. Synthèse	37
2. Limites	41
3. Perspectives.....	42
V. CONCLUSION.....	43
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES	44
ANNEXES	47
RÉSUMÉ.....	58

TABLE DES ABRÉVIATIONS

ADL : *Activities of Daily Living* (Activités de la vie quotidienne)

AMS : Atrophie Multi-Systémique

BNT : *Boston Naming Test* (Test de dénomination de Boston)

IADL : *Instrumental Activities of Daily Living* (Activités instrumentales de la vie quotidienne)

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

MACS : *Montréal Assessment of Connected Speech* (Évaluation multiple du discours naturel)

MoCA : *Montreal Cognitive Assessment* (Évaluation cognitive de Montréal)

NINDS-SPSP : *Neurological Disorders and Stroke and Society For PSP* (Institut national des troubles neurologiques et des AVC, et Société pour la paralysie supranucléaire progressive)

NPI-C : *the Neuropsychiatric Inventory-Clinician rating scale* (Échelle d'évaluation par le clinicien de l'inventaire neuropsychiatrique)

PSP : Paralysie Supranucléaire Progressive

PSP-CBS : *with Cortico-Basal Syndrome* (avec syndrome cortico-basal)

PSP-OM : *with Ocular Motor dysfunction* (avec anomalies motrices oculaires)

PSP-P : *with Parkinsonism* (de type parkinsonienne)

PSP-PAGF : *with progressive gait freezing* (avec akinésie pure et enrayages cinétiques)

PSP-PI : *with Postural Instability* (avec instabilité posturale)

PSP-PNFA : *with Progressive Non-Fluent Aphasia* (avec aphasie progressive non fluente)

PSP-RS : *Richardson's Syndrome* (Syndrome de Richardson)

tDCS : *transcranial Direct Current Stimulation* (Stimulation transcrânienne par courant direct)

TEP : Topographie par Émission des Positions

TT : *Token Test*

VAMS : *Visual Analog Mood Scales* (Échelles visuelles analogues de l'humeur)

INDEX

Tableaux

Tableau 1 : Types de Paralysies Supranucléaires Progressives et leurs caractéristiques	7
Tableau 2 : Caractéristiques des différentes dysarthries rencontrées dans la PSP	9
Tableau 3 : Critères diagnostiques du National Institute of Neurological Disorders and Stroke, and Society for Progressive Supranuclear Palsy (NINDS-SPSP)	11
Tableau 4 : Évolution des scores item par item du profil de Robertson.....	27
Tableau 5 : Récapitulatif des observations de la déglutition	28
Tableau 6 : Récapitulatif des symptômes neuropsychiatriques	33

Figures

Figure 1 : Dates des différentes évaluations et outils de mesure utilisés	18
Figure 2 : Dates des séances de thérapie	19
Figure 3 : Évolution du score total au profil de Robertson /84	26
Figure 4 : Évolution des scores au BNT version abrégée /15	29
Figure 5 : Évolution du score total au Token Test version courte /36	29
Figure 6 : Évolution du nombre de mots et du nombre d'erreurs au MACS	30
Figure 7 : Évolution de l'informativité et de la grammaticalité au MACS.....	30
Figure 8 : Évolution du temps de passation au MACS	31
Figure 9 : Évolution du score total au MoCA /30	32
Figure 10 : Évolution du score total au VAMS /100.....	33
Figure 11 : Évolution du score des différentes humeurs négatives au VAMS.....	33
Figure 12 : Évolution du score des différentes humeurs positives au VAMS.....	33
Figure 13 : Évolution des scores à l'ADL /15 et IADL /14	34
Figure 14 : Évolution du niveau de fatigue durant la thérapie /2	35
Figure 15 : Évolution du score total au programme de thérapie parole et déglutition /34	35
Figure 16 : Évolution des scores item par item au programme de thérapie parole et déglutition	36

TABLE DES ANNEXES

ANNEXE I : Profil de Robertson (Page 1 du livret de passation)	47
ANNEXE II : BNT (Version abrégée)	48
ANNEXE III : Token Test (Présentation du matériel)	49
ANNEXE IV : Short Token Test (Feuille de passation)	50
ANNEXE V : MACS (Grille d'analyse qualitative vierge)	51
ANNEXE VI : MACS (Grille d'analyse qualitative et exemple de cotation du 2018_12_21).....	52
ANNEXE VII : MoCA (Feuille de passation)	53
ANNEXE VIII : NPI-C (Page 1 du livret de passation).....	54
ANNEXE IX : VAMS (Page 1 du livret de passation)	55
ANNEXE X : ADL (Feuille de passation)	56
ANNEXE XI : IADL (Feuille de passation)	57

I. INTRODUCTION

Ce mémoire est un rapport de cas clinique de Paralyse Supranucléaire Progressive (PSP), une maladie rare qui appelle, entre autres, des soins en orthophonie. Dans cette introduction, nous synthétisons les connaissances actuelles au sujet de cette maladie avant de préciser l'objectif du mémoire.

1. Définition

La PSP est un syndrome parkinsonien qui se caractérise par une affection neurodégénérative du système nerveux central. Décrite pour la première fois en 1963 par Richardson, Olszewski et Steele, elle fait partie de la famille des tauopathies, maladies qui se caractérisent par une perte neuronale, une gliose et une accumulation de la protéine tau dans certaines zones cérébrales (Dubois & Michon, 2015; Giagkou et al., 2019; Levy, 2011). Chez les patients atteints de PSP, les dépôts de protéine tau s'effectuent au niveau des neurones et des cellules gliales. Aujourd'hui, cinq formes cliniques de la PSP sont admises : la PSP traditionnelle aussi appelée Richardson (PSP-RS : *Richardson's syndrome*), la PSP de type parkinsonienne (PSP-P : *with parkinsonism*), la PSP avec akinésie pure et enrayages cinétiques (PSP-PAGF : *with progressive gait freezing*), la PSP de type démence cortico-basale (PSP-CBS : *with cortico-basal syndrome*) et la PSP avec aphasie progressive non fluente (PSP-PNFA : *with progressive non-fluent aphasia*) (Giagkou et al., 2019; Levy, 2011). Les caractéristiques (lésions anatomo-pathologiques, signes cliniques et évolution de la maladie) selon la forme clinique sont récapitulées dans le Tableau 1 ci-dessous et seront détaillées par la suite.

PSP	Lésions anatomo-pathologiques	Signes cliniques	Évolution de la maladie
RS	Tronc cérébral, ganglions de la base, cervelet.	Difficultés oculaires, instabilité posturale, rigidité axiale, syndrome bulbaire.	Perte d'autonomie 3-4 ans. Survie 6-7 ans après le début de la maladie.
P	Tronc cérébral, ganglions de la base, cervelet et lésions plus marquées dans la substance noire et le noyau subthalamique.	Syndrome parkinsonien avec tremblements au premier plan.	Évolution plus lente avec apparition de certains signes entre 2 et 6 ans après le début de la maladie. Survie de 8 à 11 ans.
PAGF	Structures cérébrales fronto-sous-corticales et noyaux moteurs.	Blocages au niveau de l'initiation motrice de la marche, de la parole et de l'écriture.	Évolution avec aggravation des troubles posturo-locomoteurs et apparition d'une dysphagie. Survie d'environ 11 ans après le début de la maladie.

CBS	Cortex fronto-pariétaux et ganglions de la base.	Apraxie idéo-motrice et mélokinétique, trouble sensoriel cortical, atteinte des fonctions exécutives et dystonie saccadée avec rigidité et bradykinésie.	Évolution plus lente avec des troubles posturaux, une dysarthrie et une dysphagie plus tardifs.
PNFA	Cortex front-temporaux.	Atteinte de la communication, du langage et de la parole.	Perte d'autonomie 3-4 ans. Survie 6-7 ans après le début de la maladie.

Tableau 1 : Types de Paralysies Supranucléaires Progressives et leurs caractéristiques

2. Épidémiologie

Dans le monde, 1,1 personne sur 100 000 reçoit un diagnostic de PSP chaque année et on compte en moyenne 5 à 6 cas sur 100 000. En France, environ 8 000 personnes sont actuellement touchées par cette maladie. La moitié des patients atteints de PSP présente une PSP traditionnelle et un quart présente une PSP de type parkinsonienne. L'âge d'apparition est compris entre 40 et 63 ans. Les hommes seraient deux fois plus touchés que les femmes (Chauvelier et al., 2011; Eusebio, 2015; Giagkou et al., 2019; Picillo et al., 2019; « Progressive Supranuclear Palsy | PSP | Learn More », 2021).

3. Étiologie

L'étiologie de cette maladie est encore inconnue cependant certaines études démontrent l'implication de la génétique et notamment du gène *Microtubule-Associated Protein Tau* sur le chromosome 17. La mutation de ce gène pourrait entraîner une tauopathie et ainsi développer une maladie cliniquement proche de la PSP. Toutefois, une récente étude a montré qu'au niveau neuropathologique les lésions différaient (Dubois & Michon, 2015; Eusebio, 2015; Giagkou et al., 2019; Höglinger et al., 2017; Rittman & Rowe, 2012).

4. Anatomo-pathologie

D'un point de vue anatomo-pathologique, la PSP touche les zones sous-corticales dans un premier temps (les noyaux du pont, le locus niger, le noyau sous-thalamique, le pallidum, le striatum, le noyau dentelé du cervelet et les noyaux oculo-moteurs) puis l'ensemble des cortex (les cortex prémoteur, moteur, cingulaire, préfrontal et temporal). Comme nous avons pu le voir dans le tableau 1, les lésions varient selon le type clinique de la maladie. Concernant la PSP-RS, les lésions se situent

au niveau du tronc cérébral, des ganglions de la base et du cervelet. Les atteintes de la PSP-P sont identiques à celles de la PSP-RS mais sont plus marquées au niveau de la substance noire et du noyau subthalamique. La PSP-PAGF touche les structures cérébrales fronto-sous-corticales et les noyaux moteurs. Concernant la PSP-CBS, une atteinte plus importante est notée au niveau des cortex fronto-pariétaux et des ganglions de la base. La PSP-PNFA quant à elle provoque une atteinte importante des cortex fronto-temporaux (Chauvelier et al., 2011; Levy, 2011; Roger, 2018).

5. Sémiologie

La PSP se manifeste par une association de signes moteurs et non moteurs. Parmi les signes moteurs, on retrouve un syndrome parkinsonien non dopasensible (réagissant peu ou pas aux traitements dopaminergiques) à prédominance axiale avec une instabilité à la marche et des chutes précoces. On observe aussi des troubles oculo-moteurs, plus particulièrement au niveau de la verticalité du regard (l'abaissement et/ou l'élévation des yeux est difficile voire impossible) et des saccades oculaires (qui sont ralenties), ainsi que des troubles de la déglutition et une dysarthrie. En ce qui concerne les troubles non-moteurs, les patients présentent des troubles cognitivo-comportementaux (Eusebio, 2015). Plusieurs de ces troubles (troubles de la déglutition, dysarthrie et troubles cognitivo-comportementaux) relèvent directement du champ d'expertise des orthophonistes.

Les troubles de la déglutition se traduisent, dans un premier temps, par un retard au déclenchement du temps pharyngé puis évoluent avec une mastication difficile, des mouvements de langue peu efficaces et une augmentation des pertes salivaires (Auzou et al., 2007).

La dysarthrie désigne les troubles de l'exécution motrice de la parole. Cette perturbation d'origine neurologique est causée par une atteinte du système nerveux central ou périphérique. Selon le type de dysarthrie et d'atteinte, la respiration, l'articulation, la phonation, le débit et/ou la prosodie peuvent être touchés. Avec une fréquence de 75 à 88% à tous les stades de la maladie confondus, la dysarthrie est un des signes les plus précoces de la PSP (avec 57% des personnes touchées au stade initial et 98% au stade final). Chez les patients atteints de PSP, la dysarthrie est majoritairement de type spastique et se caractérise par une réduction de la vitesse articulaire, une augmentation des pauses dans le discours, une dysprosodie, une diminution de la précision articulaire, une respiration altérée, une hypernasalité et une hypophonie. La diversité clinique conduit parfois à d'autres formes

de dysarthrie : hypokinétique, ataxique ou mixte. Le Tableau 2 présente les caractéristiques des types de dysarthrie rencontrés (Auzou et al., 2007; Sabadell et al., 2018; Skodda et al., 2011).

Dysarthrie	Spastique	Ataxique	Hypokinétique
Respiration	▪ Altérée	▪ Inspirations audibles	
Articulation	▪ Réduction de la vitesse articulatoire ▪ Diminution de la précision articulatoire	▪ Téléscopages articulatoires	▪ Accélération ▪ Diminution de la précision articulatoire
Phonation	▪ Hypernasalité ▪ Voix forcée, rauque et grave ▪ Diminution de la modulation de la hauteur	▪ Augmentation de la modulation de la hauteur ▪ Voix rauque ou soufflée ▪ Hypernasalité ▪ Tremblement vocal	▪ Hypophonie avec possibilité d'augmentation ▪ Diminution de la modulation de la hauteur ▪ Voix soufflée
Débit	▪ Augmentation des pauses	▪ Variable	▪ Augmentation progressive du débit
Prosodie	▪ Dysprosodie ▪ Diminution de l'accentuation ▪ Diminution de l'intensité allant jusqu'à l'hypophonie	▪ Augmentation de l'accentuation ▪ Modulations de l'intensité	▪ Diminution de l'intensité ▪ Diminution de l'accentuation

Tableau 2 : Caractéristiques des différentes dysarthries rencontrées dans la PSP

Les troubles cognitifs se manifestent par un ralentissement idéomoteur et des troubles dysexécutifs, on parle alors de démence sous-corticale. Parmi les troubles comportementaux on peut observer une apathie, une dépression, une dépendance à l'environnement et un déficit d'inhibition. D'autres signes peuvent être observés comme le « signe de la fusée » (fait de se lever brusquement) et le « signe d'applaudissement » (fait d'applaudir sans réussir à s'arrêter) (Giagkou et al., 2019; Roger, 2018).

D'autres signes cliniques peuvent être associés à la PSP comme des vocalisations involontaires (généralement tardives dans l'évolution de la maladie), des palilalies (11-29% des cas), des écholalies (7-13% des cas), une altération de la reconnaissance des émotions ou encore des troubles du langage. Ces derniers sont moins fréquents et moins étudiés ce qui rend leur description encore difficile. Les études réalisées rapportent un maintien des compétences au niveau de la phrase et du discours avec

cependant des temps de latence, une incapacité à transmettre les informations et des erreurs. Concernant le mot, une diminution de la fluence verbale (pour 22% des cas) a été relevée chez certains cas de PSP (Auzou et al., 2007; Kim & McCann, 2015; Rittman & Rowe, 2012).

Ces signes cliniques sont plus ou moins présents et marqués en fonction du type de PSP. Dans la PSP-RS, on retrouve un tableau clinique classique avec des difficultés oculaires, une instabilité posturale, une rigidité axiale, un syndrome bulbaire se manifestant par une dysarthrie, une dysphagie et une atteinte cognitive légère. Dans la PSP-P, un syndrome parkinsonien prédomine avec des tremblements. Dans la PSP-PAGF, l'initiation motrice au niveau de la marche mais aussi de la parole et de l'écriture est difficile et se manifeste par des blocages. Dans la PSP-CBS, on observe une apraxie idéo-motrice et mélokinétique, un trouble sensoriel cortical, une atteinte des fonctions exécutives et une dystonie saccadée avec rigidité associée à une bradykinésie. Dans la PSP-PNFA, on relève une atteinte importante de la communication, du langage et de la parole avec une fluence spontanée réduite, un manque du mot, un agrammatisme, une atteinte phonétique et phonologique de la parole et une faible mémoire de travail verbale (Levy, 2011; Williams & Lees, 2009).

6. Diagnostic

Le diagnostic de la maladie repose tout d'abord sur l'exclusion de maladies pouvant être proches de la PSP puis sur une évaluation clinique.

Concernant les critères d'exclusion, toute personne présentant une perte de la mémoire épisodique précoce, une défaillance autonome, des hallucinations visuelles, des signes des motoneurones, une ataxie appendiculaire, des signes d'encéphalite ou d'encéphalopathie ou encore un dysfonctionnement sensoriel ne pourra être diagnostiquée PSP. Ces signes cliniques sont associés à la maladie d'Alzheimer, l'atrophie multi-systémique ou encore la démence à corps de Lewy (Giagkou et al., 2019).

Concernant l'évaluation clinique, les critères diagnostiques du *National Institute of Neurological Disorders and Stroke, and Society for Progressive Supranuclear Palsy* (NINDS-SPSP), présentés dans le Tableau 3, ont été couramment utilisés. Ils permettent de repérer une probable ou possible PSP de type Richardson.

Observations cliniques	Diagnostic
Paralysie verticale du regard Instabilité posturale dans la 1 ^{ère} année suivant l'apparition des symptômes	PSP qualifiée de probable
Paralysie du regard Saccades verticales lentes Instabilité posturale avec chutes dans la première année	PSP qualifiée de possible

Tableau 3 : Critères diagnostiques du National Institute of Neurological Disorders and Stroke, and Society for Progressive Supranuclear Palsy (NINDS-SPSP)

Afin d'élargir le diagnostic aux autres types de PSP et d'optimiser le diagnostic clinique précoce, le groupe *International Parkinson and Movement Disorder* a souhaité réviser les critères du NINDS-SPS en 2017. Le groupe propose donc d'évaluer le dysfonctionnement oculo-moteur, l'instabilité posturale mais aussi l'akinésie et le dysfonctionnement cognitif. Il propose les catégories diagnostiques suivantes : PSP définie, PSP probable, PSP éventuelle et PSP évoquée. Le groupe a ajouté une liste de manifestations cliniques pouvant augmenter la confiance dans le diagnostic. De plus, il propose une nouvelle classification des types de PSP en fonction des caractéristiques cliniques en ajoutant la PSP avec anomalies motrices oculaires (PSP-OM : *with Ocular Motor dysfunction*) et la PSP avec instabilité posturale (PSP-PI : *with Postural Instability*) pour lesquelles nous n'avons pas encore de précisions (en comparaison avec les autres types de PSP cités précédemment).

Les médecins peuvent utiliser l'échelle *Progressive Supranuclear Palsy Rating Scale*, outil développé par Lig en 1992, pour une évaluation rapide du patient. Il permet de mettre en avant la perte d'équilibre, le changement de comportement, les déficits oculo-moteurs, la dystonie ou encore les tremblements. L'inconvénient est qu'il ne donne pas de détails sur les atteintes (Golbe & Ohman-Strickland, 2007).

Les bilans orthophoniques de la parole, de la déglutition et du fonctionnement cognitif global participent au diagnostic médical et permettent de l'affiner en statuant le type de PSP. L'évaluation de la parole comprend des épreuves de respiration, phonation, articulation, prosodie, intonation et intelligibilité. Elle permet de classer le type de dysarthrie et d'indiquer la sévérité du trouble. Cette évaluation est recommandée à un stade précoce car une dysarthrie peut être présente dès le début de la maladie. L'évaluation de la déglutition contient un entretien clinique, une observation clinique (posture, port de tête, déperdition nasale, qualité de la voix, de la respiration et de la toux), un examen

bucco-dentaire et un examen moteur. Les évaluations du langage, de la cognition et de la communication au sens large sont également recommandées dès le début de la prise en soins et ce même en l'absence de signes. Elles peuvent être réalisées en partenariat avec un neuropsychologue. Il est conseillé de choisir des évaluations pouvant être répétées afin de suivre la progression des symptômes et de prendre en compte les problèmes visuels ainsi que la fatigue pour adapter les passations (Kim & McCann, 2015; Sabadell et al., 2018).

D'autres examens, ne faisant pas partie des critères diagnostiques cliniques mais permettant de soutenir le diagnostic, peuvent être proposés comme l'étude électrophysiologique, pour mettre en avant les troubles oculo-moteurs. L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) est également utile. Elle révèle les anomalies fréquemment observées dans la PSP comme l'atrophie mésencéphalique qui apparaît en début de maladie et permet de différencier la PSP d'autres maladies comme l'Atrophie Multi-Systémique (AMS) ou la Maladie de Parkinson. L'atrophie mésencéphalique typique est repérée par des formes caractéristiques appelées « signe du colibri » dans le plan mi-sagittal et « signe de mickey mouse » dans les plans axiaux. L'imagerie de diffusion permet de plus de mettre en évidence des lésions de la substance blanche. Pour finir, la Topographie par Émission des Positons (TEP) montre des perturbations du fonctionnement au niveau du mésencéphale, des ganglions de la base, du thalamus et des lobes frontaux notamment dans la PSP-RS (Giagkou et al., 2019; Levy, 2011; Vérin et al., 2005).

Malgré les examens et bilans existants, la PSP continue d'être mal diagnostiquée avec un retard d'environ 2 ans. Plus de 90% des patients sont vus par plus de deux médecins avant qu'un diagnostic ne soit posé, ce dernier est objectivé en général 3,6 à 4,9 ans après l'apparition des premiers signes cliniques. Cela s'explique par la ressemblance des signes cliniques avec d'autres maladies. En effet les premiers signes cliniques liés au syndrome extrapyramidal peuvent ressembler à la Maladie de Parkinson et les troubles cognitifs peuvent s'apparenter à la Maladie d'Alzheimer ou à une démence de type Corps de Lewy (Ludolph et al., 2009).

7. Évolution de la maladie

L'évolution de la maladie, tout comme les signes cliniques, dépend du type de PSP comme nous l'avons vu dans le Tableau 1:

- Concernant la PSP-RS, on observe une perte d'autonomie 3-4 ans après le diagnostic et une survie 6-7 ans après le début de la maladie ;
- Concernant la PSP-P, les troubles posturo-locomoteurs, cognitifs et/ou oculo-moteurs présents chez la PSP-RS n'apparaissent que 2 à 6 ans après le début de la maladie. L'évolution est donc plus lente et la survie est de 8 à 11 ans après le début de la maladie ;
- Concernant la PSP-PAGF, la maladie évolue avec une aggravation des troubles posturo-locomoteurs et l'apparition d'une dysphagie. Les troubles oculo-moteurs peuvent être absents pendant plusieurs années. La survie est d'environ 11 ans après le début de la maladie ;
- Concernant la PSP-CBS, l'instabilité posturale est plus tardive que dans certains types de PSP ;
- Concernant la PSP-PNFA, la durée de la maladie est similaire à la PSP-RS (6-7 ans).

Selon une récente étude, l'IRM permettrait de prédire la progression de la maladie (Eusebio, 2015; Picillo et al., 2020; Williams & Lees, 2009).

8. Prise en soins

Une prise en soins pluridisciplinaire est fortement recommandée pour les patients atteints de PSP avec divers médecins (neurologue, ORL, pneumologue, gastro-entérologue) et paramédicaux (kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, diététicien, psychologue...) (Auzou et al., 2007; Boeve, 2012; Kim & McCann, 2015; Rittman & Rowe, 2012).

Concernant les approches pharmacologiques, de nombreux essais de traitements curatifs sont en cours mais aucun ne peut à ce jour soigner la maladie. Cependant des traitements symptomatiques existent. Il est possible de prescrire des traitements gabaergiques pour lutter contre les troubles oculo-moteurs et des injections de toxine botulique, efficaces sur le blépharospasme et l'apraxie d'ouverture des yeux. La dopathérapie est fréquemment proposée mais ne se révèle bénéfique que pour les patients PSP-P. Ce traitement, proposé aux patients parkinsoniens, reste cependant moins efficace pour la PSP-P et doit être pris à fortes doses. Pour lutter contre les troubles de la marche, l'amantadine est parfois prescrite cependant elle provoque des effets secondaires comme confusions et agitations (*CurePSP, the Leading Organization for Prime of Life Neurodegeneration.*, s. d.; Eusebio, 2015).

La prise en soins orthophonique concerne la dysarthrie, la dysphagie et les troubles cognitifs. On peut parler de prise en soins palliative qui a pour but d'accompagner, conseiller et informer le

patient et son entourage. Il s'agit aussi de maintenir les fonctions de communication et d'améliorer la qualité de vie du patient.

Sur le plan de la dysarthrie, les objectifs peuvent être la compensation des troubles ou encore le maintien des possibilités de parole. Une étude a récemment montré que l'utilisation du *Lee Silverman Voice Treatment*, traitement intensif visant à augmenter l'intensité vocale, pouvait permettre une augmentation de la durée phonatoire et du volume de la voix chez les patients atteints de PSP et aurait des effets bénéfiques sur la communication (Auzou et al., 2007; Sale et al., 2015). Une autre technique de traitement de la dysarthrie a été utilisée : le *Delayed Auditory Feedback*, qui consiste à porter un appareil auditif fournissant un feedback auditif retardé. On a observé une amélioration de l'intelligibilité grâce à un ralentissement du rythme de la parole chez un patient atteint de PSP après plusieurs mois de traitement (Hanson Wayne R. & Metter E. Jeffrey, 1980). La Méthode de la paille de Benoît Amy de la Bretèche, méthode permettant d'équilibrer la force d'adduction des plis vocaux pendant la phonation, peut être proposée aux patients atteints de PSP (Ravera-Lassalle, 2016)

La prise en soins de la dysphagie repose sur l'optimisation de l'hygiène bucco-dentaire, la surveillance des repas, l'adaptation des postures, des textures, l'apprentissage de techniques de facilitation à la déglutition (technique de Logemann, manœuvre de Mendelsohn, déglutition forcée, déglutition contre résistance frontale, déglutition supraglottique, remontée active du larynx) mais aussi sur un travail analytique de la motricité oro-faciale. Le travail analytique consiste en un renforcement de la motricité pharyngée, un travail de la base de la langue, une stimulation sensitive et sensorielle. Il est parfois nécessaire, en fonction de l'évolution de la maladie, de mettre en place une alimentation alternative avec une gastrostomie (Auzou et al., 2007; Bleeckx & Postiaux, 2011).

Au niveau cognitif, la prise en soins concerne les troubles dysexécutifs et la communication. Le travail des fonctions exécutives porte sur la planification, l'inhibition, l'attention et la flexibilité mentale. Pour la communication, on peut envisager la mise en place de moyens de communication alternatifs. L'orthophoniste accompagne également les familles dans le maintien de la communication avec le patient en donnant des conseils comme être brefs dans les réponses, poser des questions fermées, ne pas aborder plusieurs sujets en même temps, ou demander des précisions (Auzou et al., 2007; *CurePSP, the Leading Organization for Prime of Life Neurodegeneration.*, s. d.; Giagkou et al., 2019).

Trouvant peu d'informations dans la littérature sur la prise en soins orthophonique de cette pathologie, nous avons lancé un appel aux orthophonistes de la région Auvergne afin de recueillir des avis d'experts. Une orthophoniste expérimentée dans la prise en soins de la PSP nous a répondu et a mentionné les axes thérapeutiques suivants : la mise en place d'adaptations pour la déglutition, la relaxation, les massages, les praxies, les fonctions exécutives, la fluence verbale, la mémoire, la lecture à voix haute, la communication orale et l'écriture. Elle souligne l'importance de former l'entourage et le personnel soignant afin que ces interlocuteurs soient attentifs, patients et capables d'interpréter le discours de la personne malade (A.Cornu, communication personnelle).

9. Objectif du mémoire

La PSP est une maladie encore peu comprise, et l'offre thérapeutique est encore limitée. Cette maladie étant relativement rare, elle a fait l'objet d'un nombre réduit d'études, en particulier en ce qui a trait à l'évolution des troubles relevant de l'évaluation et la prise en soins orthophonique. Dans ce mémoire, nous présentons le cas d'une patiente (SoA). Le décours de sa maladie a été exceptionnellement bien documenté sur le plan orthophonique (parole, langage et autres fonctions cognitives) parce qu'elle participait à une étude pilote sur l'effet de la stimulation transcrânienne par courant direct (tDCS : *transcranial Direct Current Stimulation*). Notre étude se concentrant sur la description du cas SoA, aucune hypothèse n'a été formulée. Après la présentation de son profil initial, du protocole et des outils d'évaluation (parole, langage, cognition, humeur, activités quotidiennes, symptômes neuropsychiatriques), nous présenterons dans les résultats l'évolution de ces mesures répétées au cours des neuf derniers mois de vie. Nous discuterons ensuite ces résultats en regard de la littérature existante.

II. MATÉRIEL ET MÉTHODES

1. Présentation de la participante SoA

1.1. Données démographiques

SoA était une femme âgée de 75 ans au début de l'étude (octobre 2018). Sa langue maternelle était le grec et sa deuxième langue l'anglais, langue qu'elle parlait couramment et utilisait au quotidien, y compris dans son travail, jusqu'à sa retraite. SoA est décédée en octobre 2019 à l'âge de 76 ans.

1.2. Anamnèse

SoA avait reçu un premier diagnostic de PSP en 2017 et avait été suivie par le service de neurologie au sein de l'Hôpital Général Juif de Montréal. Plusieurs examens ont été réalisés pour confirmer ce diagnostic. La TEP était en accord avec une possible aphasie progressive primaire, l'électromyogramme n'a pas révélé de sclérose latérale amyotrophique et l'IRM présentant le signe du colibri a finalement confirmé ce diagnostic de PSP.

SoA rapportait que les premiers changements au niveau de sa parole étaient apparus en 2017 avec une détérioration marquée et rapide depuis janvier 2018. Elle avait conscience de ses difficultés et en était affectée. Cependant elle est restée de bonne humeur et a gardé un bon sens de l'humour.

1.3. Profil clinique orthophonique initial

L'évaluation initiale orthophonique le 30 octobre 2018 (cf Figure 1), réalisée à l'Hôpital Général Juif, a permis de dresser le profil clinique de SoA.

Au niveau du discours, une dysarthrie spastique sévère a été relevée se manifestant par une respiration peu profonde et lente, des mouvements respiratoires difficiles à percevoir, une parole non fonctionnelle, une synchronisation respiration / phonation difficile, une durée maximale de phonation de 1 ou 2 seconde(s), une tonalité monotone associée à un mauvais contrôle, une faible intensité vocale sans contrôle, une voix rauque, serrée et hypernasale. La musculature faciale était figée et symétrique. Certains mouvements ont été possibles mais réalisés avec lenteur. Aucun tremblement ou mouvement involontaire n'ont été notés. Concernant les mouvements de la langue et de la mâchoire, ils étaient relativement préservés contrairement aux mouvements des lèvres et du palais mou. Les

diadokocinésies étaient donc impossibles. Ainsi, l'articulation, l'intelligibilité et la prosodie étaient absentes.

Concernant la déglutition, une phase orale lente a été observée. Le déclenchement de la phase pharyngée était retardé pour les solides et les liquides. La toux était possible et efficace. Ainsi, la déglutition de la patiente a été qualifiée de lente mais fonctionnelle.

Pour ce qui est du langage et de la cognition générale, l'expression écrite ainsi que la compréhension complexe étaient préservées. La patiente présentait de bonnes capacités d'orientation, de mémoire et d'attention.

2. Protocole

La patiente a été suivie en orthophonie dans le cadre d'un essai thérapeutique de la tDCS dans le but d'améliorer sa marche et sa dysarthrie.

SoA a été évaluée de façon répétée dans plusieurs domaines à l'aide d'outils de mesure que nous détaillerons dans la sous-partie suivante. En parallèle une thérapie a été proposée à la patiente. Les frises chronologiques suivantes (Figure 1 et Figure 2) retracent l'ensemble des évaluations et des séances de thérapie. Afin de renseigner au mieux l'évolution de la maladie, la majorité des évaluations et des séances de thérapie ont été filmées. Les données récoltées nous permettent donc d'avoir à la fois des résultats quantitatifs et qualitatifs.

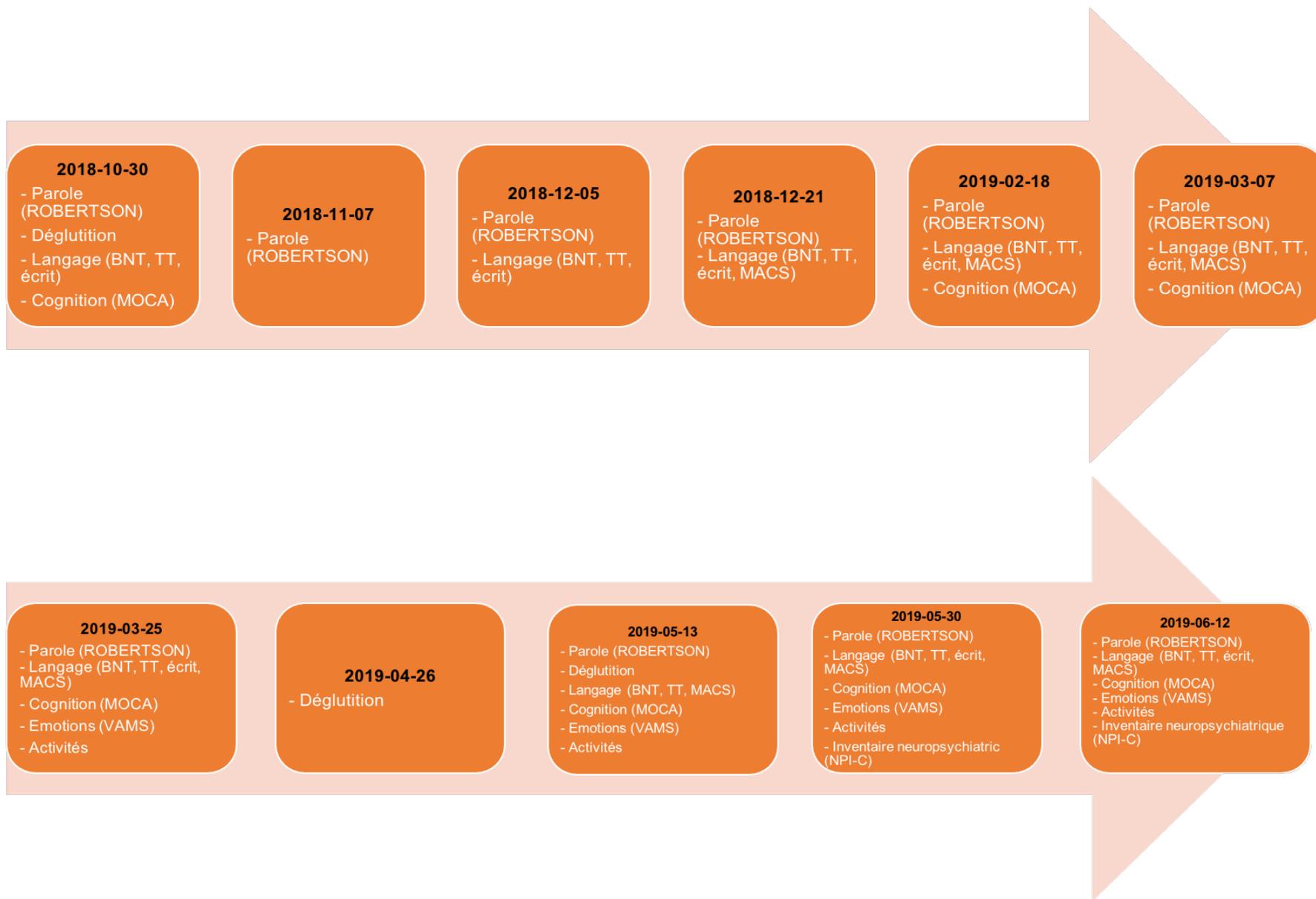


Figure 1 : Dates des différentes évaluations et outils de mesure utilisés

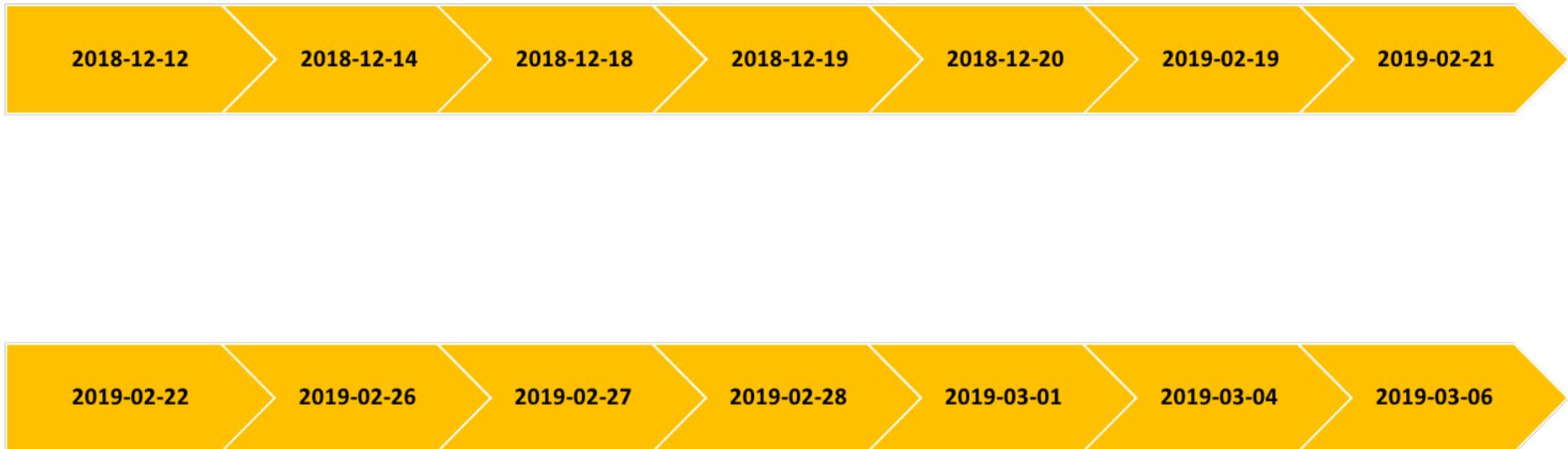


Figure 2 : Dates des séances de thérapie

3. Outils

3.1. Évaluation de la parole : le profil de Robertson

Il existe plusieurs outils d'évaluation de la dysarthrie tels que la Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie ou encore Diadolab (Auzou et al., 2007; Sicard & Menin-Sicard, 2019). Dans cette étude, nous avons utilisé le profil de Robertson (test utilisé par les cliniciens de l'Hôpital Général Juif à Montréal). Cette échelle clinique-perceptive propose une exploration de toutes les composantes impliquées dans la parole dans le but de révéler les capacités et les difficultés du patient, classer la dysarthrie et aider à la formulation d'un projet thérapeutique.

Le profil comprend 8 domaines : la respiration, la phonation, la musculature faciale, les diadococinésies, les réflexes oraux, l'articulation, l'intelligibilité et la prosodie (ANNEXE I).

Passation : Chaque domaine comprend entre 5 et 20 items.

Cotation : Chaque item est noté sur une échelle de 4 points. Lors d'une passation complète, le score total varie de 0 à 280 (plus le score est élevé plus les performances sont bonnes). Dans le cadre de notre étude, tous les items n'ont pu être évalués en raison des difficultés arthriques et vocales de la patiente. L'évaluation comportait les 21 items suivants : synchronisation de la respiration et de la phonation, symétrie du visage au repos, changement de l'expression pour un sourire, avancée des lèvres (protrusion labiale), étirement des lèvres, maintien de la fermeture des lèvres au repos, fermeture labiale lors de la parole, ouverture/fermeture de la bouche, déplacement de la mandibule vers la droite, déplacement la mandibule vers la gauche, protrusion linguale, rétractation de la langue, déplacement de la langue vers la droite, déplacement de la langue vers la gauche, passage de la langue sur les dents, déplacement de la pointe de la langue contre la joue droite, déplacement de la pointe de la langue contre la joue gauche, élévation du bout de la langue dans la bouche, élévation du bout de la langue à l'extérieur de la bouche, élévation du palais mou sur /a/ et élévation le palais mou sur une série de /a/. Nous avons ensuite calculé un score total sur 84 pour chaque passation (Defazio et al., 2016).

3.2. Évaluation de la déglutition

L'évaluation de la déglutition a été réalisée par un médecin et une orthophoniste. Les données sont tirées de leurs comptes-rendus. L'évaluation a consisté en une observation des différentes phases de la déglutition (orale et pharyngée), une observation des muscles nécessaires à la déglutition (notamment ceux de la sphère orale et le cricopharyngien), des essais alimentaires avec des liquides (liquide clair

liquide nectar) et des solides (pêches, bananes et purées) et en l'évaluation d'une toux volontaire de protection.

3.3. Évaluation du langage : BNT, Token Test et MACS

3.3.1. Boston Naming Test (BNT) – version abrégée

Le *Boston Naming Test* (BNT) permet d'évaluer la dénomination. La version standard comporte 60 dessins. La version abrégée en contient 15 (ANNEXE II).

Passation : Les images sont présentées au patient de l'image la plus courante à la moins courante.

Cotation : Le patient a 20 secondes pour dénommer l'image présentée. Lorsque l'image n'est pas correctement dénommée, un indigage phonémique est proposé. On obtient donc un score spontanément correct (sans ébauche phonémique) et un score total (avec ébauche phonémique) sur 15. La patiente SoA ne pouvant dénommer à l'oral, les passations ont été adaptées à l'écrit. La version abrégée utilisée correspond à la version 4 de Mack et al. (1992). Pour cette version, le seuil pathologique du score spontanément correct est fixé à 10.0 et le score total à 10.1 (Hall et al., 2010; Harry & Crowe, 2014; Kaplan et al., 2001; Mack et al., 1992).

3.3.2. Token Test (TT) – version courte

Le *Token Test* (TT) permet d'évaluer la compréhension de consignes. Le matériel se compose de 20 jetons différant en forme (cercles ou carrés), en taille (grands ou petits jetons), et/ou en couleur (blanc, rouge, jaune, vert et noir) (ANNEXE III).

Passation : Le patient est face aux jetons, 6 configurations sont proposées avec plusieurs consignes (36 au total pour la version courte) pour lesquelles le patient doit manipuler les jetons (ANNEXE IV).

Cotation : On accorde 1 point pour une bonne réalisation de consigne et 0,5 point s'il y a autocorrection après répétition de la consigne. On considère comme anormal un résultat inférieur à 29 (De Renzi & Faglioni, 1978).

3.3.3. Multiple Assessment of Connected Speech (MACS)

Le *Multiple Assessment of Connected Speech* (MACS) est un test de description d'images utilisé pour évaluer les habiletés de langage dans le discours continu. L'épreuve consiste à décrire cinq

images de la vie quotidienne. Il existe trois versions parallèles du test permettant ainsi de faire des évaluations rapprochées en minimisant le biais d'apprentissage des stimuli.

Passation : L'épreuve dure de 5 à 10 minutes et l'administrateur enregistre le patient. Les cinq images sont présentées dans un ordre aléatoire au patient. Dans le cas de notre étude, nous avons adapté la passation à l'écrit.

Cotation : La transcription du discours permet d'obtenir un score d'informativité (efficacité avec laquelle les informations sont transmises) et de grammaticalité (adéquation grammaticale). Le score est calculé en pourcentage de mots informatifs (pour l'informativité) ou mots-outils (pour la grammaticalité) sur le total des mots du discours. Les normes du MACS sont celles de francophones neurotypiques ayant passé le test à l'oral. Les scores d'informativité de cette population se situent autour de 73% (+/-9%). Afin d'analyser un maximum d'informations à partir des productions de textes de SoA, nous avons élaboré une grille d'analyse qualitative à partir des manuels de passation et de cotation du MACS et de la batterie MT86 (ANNEXES V et VI) (Roch Lecours et al., 1996; Zumbansen, 2018).

3.4. Évaluation de la cognition générale : Montreal Cognitive Assessment (MoCA)

Le *Montreal Cognitive Assessment* (MoCA) est un outil de dépistage des troubles cognitifs légers et permet d'évaluer les fonctions suivantes : l'attention, la concentration, les fonctions exécutives, la mémoire, le langage, les capacités visuo-constructives, les capacités d'abstraction, le calcul et l'orientation (ANNEXE VII).

Passation : L'épreuve dure 10 minutes. La plupart des réponses du MoCA sont données oralement. Nous avons recueilli les réponses de SoA par écrit.

Cotation : L'épreuve se note sur 30 points. On considère comme anormal un score inférieur ou égal à 26 (Nasreddine et al., 2005).

3.5. Évaluation neuropsychiatrique : Neuropsychiatric Inventory-Clinician rating scale (NPI-C)

Le *Neuropsychiatric Inventory-Clinician rating scale* (NPI-C) est un questionnaire bref et rapide qui permet de repérer des symptômes neuropsychiatriques chez des patients souffrant de pathologies cérébrales. On y trouve 14 domaines neuropsychiatriques : les idées délirantes, les hallucinations, l'agitation, l'agressivité, la dysphorie, l'anxiété, l'exaltation de l'humeur, l'apathie, la désinhibition,

l'irritabilité et l'instabilité de l'humeur, le comportement moteur aberrant, le sommeil, l'appétit et les vocalisations aberrantes.

Passation : Le NPI-C est un questionnaire adressé à l'aidant puis au patient. Il est complété d'une évaluation par le clinicien (ANNEXE VIII).

Cotation : L'aidant répond aux questions par oui ou non puis donne des informations sur la fréquence (de 0 à 4), la gravité (de 0 à 3) et le retentissement sur l'aidant (de 0 à 5). Le patient informe uniquement sur la fréquence du trouble (de 0 à 4) et le clinicien sur la gravité (de 0 à 3). Dans notre étude, le retentissement sur l'aidant n'a pas été évalué (Cummings, 1994; De Medeiros et al., 2010).

3.6. Évaluation de l'humeur : Visual Analog Mood Scales (VAMS)

Le test *Visual Analog Mood Scales* (VAMS) est un outil d'évaluation de l'humeur adapté aux patients sans communication verbale. Il utilise la méthode des échelles visuelles analogiques. Il se compose de huit visages de dessins simples accompagnés de leurs descripteurs verbaux. Chaque visage représentant un état d'esprit se situe en bas d'une ligne de 100mm et en haut se trouve un visage neutre (ANNEXE IX).

Passation : Chaque échelle est présentée sur une page, le patient inscrit une marque sur la ligne pour indiquer son état lors de l'évaluation.

Cotation : La note de chaque humeur varie de 0 à 100 (100 étant le score maximal de l'humeur) en fonction de l'endroit où se situe la marque sur la ligne. Chaque score obtenu est brut et doit être converti en t-score (score normé) (Kontou et al., 2012; Robert et al., 1997).

3.7. Évaluation des activités quotidiennes : Activities of Daily Living and Instrumental Activities of Daily Living (ADL-IADL)

L'échelle des activités de la vie quotidienne et des activités instrumentales de la vie quotidienne (*Activities of Daily Living and Instrumental Activities of Daily Living*, ADL-IADL) permet d'évaluer la participation aux activités de la vie quotidienne de personnes âgées non institutionnalisées afin d'avoir une représentation des difficultés rencontrées et de proposer un plan de soins adapté. L'ADL donne des informations sur la participation aux fonctions essentielles comme se déplacer, se laver ou encore s'habiller et l'IADL concerne l'autonomie du patient sur les activités comme faire des courses ou préparer des repas.

Passation : L'administrateur pose des questions au patient.

Cotation : Il existe plusieurs échelles d'ADL et d'IADL et beaucoup de milieux cliniques font leur propre version. Dans le cas de notre étude, les échelles utilisées étaient similaires à celles que nous avons trouvées (ADL de Katz et IADL de Lawton) cependant la cotation a été affinée (ANNEXES X et XI). Il y a trois possibilités de réponse selon le niveau de dépendance pour chaque activité en question. L'ADL a été notée sur 15 et l'IADL sur 14 (Kempen & Suurmeijer, 1990; Maeker, 2003, 2012).

3.8. Évaluations lors de la thérapie

3.8.1. Niveau de fatigue

Le niveau de fatigue a été déterminé en observant SoA sur les vidéos des séances de thérapie.

La cotation suivante a été utilisée :

- 0 = aucune fatigue
- 1 = fatigue modérée
- 2 = fatigue importante

3.8.2. Exercices

La thérapie proposée avait pour but l'entretien des muscles de la parole et de la déglutition grâce à la réalisation des exercices ci-dessous. À partir des vidéos, nous avons attribué un score de 0 à 2 à la réalisation de chaque exercice et nous avons obtenu un score total calculé sur 34 points :

- 0 = exercice non réussi
- 1 = exercice partiellement réussi
- 2 = exercice réussi

Exercices de parole et de déglutition (Traduits en français)

Écoutez votre musique relaxante favorite pendant les exercices suivants

- Affaisser/redresser le tronc x3

Pendant la suite des exercices, rester en position redressée, tête dans l'alignement de la colonne vertébrale (adapter dossier et support de tête au besoin)

- Inspirer à fond & ouvrir les bras / expirer à fond & refermer les bras x3 (garder le tronc redressé) ;

- Ouvrir grand la bouche et inspirer à fond comme pour bâiller (si un réel bâillement se produit, c'est encore mieux) ;
- Tourner tête & yeux à gauche / à droite x3 ;
- Tourner la tête sans les yeux à gauche / à droite x3 ;
- Nez & yeux vers la poitrine / nez & yeux vers le plafond x3 ;
- Incliner tête à gauche / à droite x3 ;
- Auto-massage du visage (front, tour des yeux, pommettes, joues, menton, cou, nuque) ;
- Ouvrir/fermer la mâchoire x3 ;
- Bouger la mâchoire vers la gauche/droite x3 ;
- (Encore) Ouvrir grand la bouche et inspirer à fond comme pour bâiller (si un réel bâillement se produit, c'est encore mieux) ;
- Fermer les lèvres et les maintenir 10 secondes ;
- Mâcher bouche fermée x6 ;
- Étirer/avancer les lèvres (s'aider des mains au besoin) ;
- (Encore) Ouvrir grand la bouche et inspirer à fond comme pour bâiller (si un réel bâillement se produit, c'est encore mieux) ;
- Inspirer et expirer sur un soupir sonore x3 ;
- Fredonnez doucement sur votre musique préférée. L'objectif est de produire des sons de voix doux, même si vous n'arrivez pas à chanter la mélodie.

III. RÉSULTATS

1. La parole

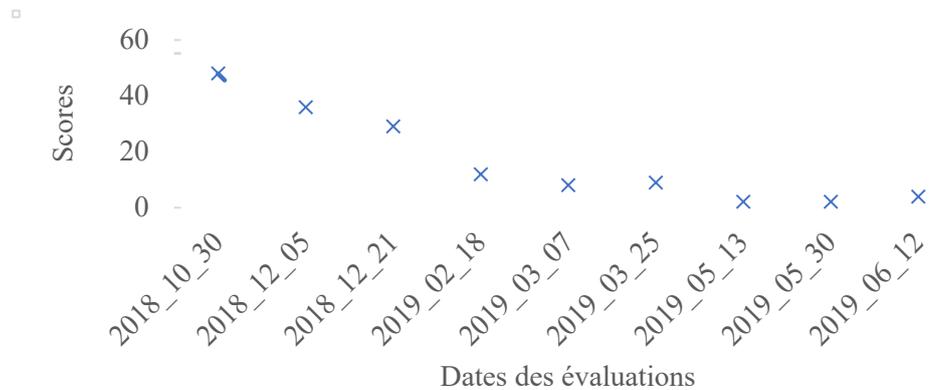


Figure 3 : Évolution du score total au profil de Robertson /84

La Figure 3 illustre l'évolution du score total au profil de Robertson et montre une diminution des capacités nécessaires à la production de la parole. Lorsque nous analysons le profil item par item (Tableau 4), on note une diminution globale des capacités linguales, mandibulaires et labiales. La perte des capacités linguales est cependant plus tardive et montre que les mouvements linguaux sont restés fonctionnels plus longtemps. Nous observons un maintien des capacités de symétrie du visage au repos.

<i>Dates</i>	<i>2018_10_30</i>	<i>2018_12_05</i>	<i>2018_12_21</i>	<i>2019_02_18</i>	<i>2019_03_07</i>	<i>2019_03_25</i>	<i>2019_05_13</i>	<i>2019_05_30</i>	<i>2019_06_12</i>
1. Synchronisation de la respiration et de la phonation	1	1	1	1	0	0	0	0	0
2. Symétrie du visage au repos	3	3	2	2	2	2	2	2	3
3. Changer l'expression pour un sourire	2	1	1	0	0	0	0	0	0
4. Avancer les lèvres (protrusion labiale)	1	0	0	0	0	0	0	0	0
5. Étirer les lèvres	2	0	0	0	0	0	0	0	0
6. Maintenir la fermeture des lèvres au repos	3	2	1	0	0	0	0	0	0
7. Fermeture labiale lors de la parole	0	0	0	0	0	0	0	0	0
8. Ouvrir / fermer la bouche	3	3	2	1	1	1	0	0	1
9. Déplacer la mandibule vers la droite	3	2	1	0	0	0	0	0	0
10. Déplacer la mandibule vers la gauche	3	2	1	0	0	0	0	0	0
11. Tirer la langue (protrusion linguale)	3	2	1	0	0	0	0	0	0
12. Rétracter la langue	3	3	3	2	0	1	0	0	0
13. Déplacer la langue vers sa droite	4	3	3	1	1	1	0	0	0
14. Déplacer la langue vers sa gauche	4	3	3	1	1	1	0	0	0
15. Passer la langue sur les dents	2	1	0	0	0	0	0	0	0
16. Déplacer la pointe de la langue contre joue droite	3	3	3	1	1	1	0	0	0
17. Déplacer la pointe de la langue contre joue gauche	3	3	3	1	1	1	0	0	0
18. Élever le bout de la langue dans la bouche	4	4	4	2	1	1	0	0	0
19. Élever le bout de la langue à l'extérieur de la bouche	1	0	0	0	0	0	0	0	0
20. Élever le palais mou sur /a/	0	0	0	0	0	0	0	0	0
21. Élever le palais mou sur une série de /a/	0	0	0	0	0	0	0	0	0

Tableau 4 : Évolution des scores item par item du profil de Robertson

2. La déglutition

Le Tableau 5 synthétise les données des évaluations de la déglutition en octobre 2018, puis en avril 2019. L'évaluation du 30 octobre 2018 a mis en évidence une phase orale lente et une phase pharyngée retardée pour les solides et les liquides qui était cependant fonctionnelle. La toux était possible et efficace. La seconde évaluation datant du 26 avril 2019 a mis en évidence une détérioration des capacités de déglutition avec la présence de stases orales s'écoulant passivement dans le vestibule laryngé et jusqu'aux sinus piriformes, un recul de langue réduit, un contrôle du bolus difficile dû aux difficiles mouvements de la langue, un retard important du déclenchement pharyngé et une fermeture du vestibule laryngé incomplète pouvant entraîner un risque d'aspiration à tout moment de la déglutition. Les déglutitions multiples étaient spontanées et plus ou moins efficaces pour vidanger les résidus oraux et pharyngés. Pendant cette évaluation, la patiente a rapporté une déglutition fonctionnelle avec les purées. L'examen a, en effet, montré qu'elle tolérait cliniquement les textures purées ainsi que les liquides clairs. Des recommandations pour favoriser la sécurité et la fonctionnalité de la déglutition ont été proposées à la patiente.

Dates des évaluations de la déglutition	Phase orale	Phase pharyngée	Conclusion
2018_10_30	Lente	Retardée pour les solides et liquides	Déglutition fonctionnelle Toux possible et efficace
2019_04_26	Stases orales Recul de langue réduit Contrôle du bolus difficile	Retardée Fermeture du vestibule laryngé incomplète	Détérioration des capacités Déglutition fonctionnelle pour les purées

Tableau 5 : Récapitulatif des observations de la déglutition

3. Le langage

3.1. BNT

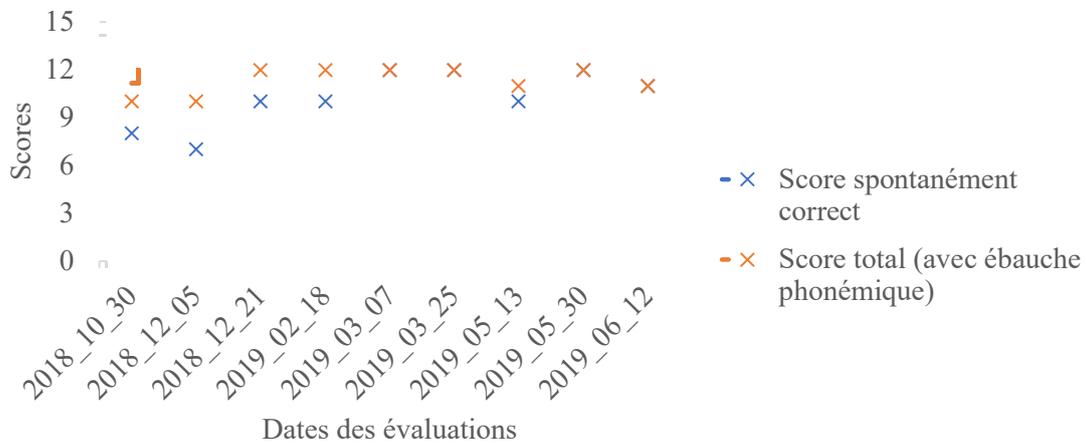


Figure 4 : Évolution des scores au BNT version abrégée /15

La Figure 4 illustre l'évolution des scores au BNT version abrégée. Les résultats montrent un maintien des scores spontanés et totaux au fil des évaluations en dénomination écrite. On observe une différence entre ces résultats avec des scores totaux supérieurs aux scores spontanés nous permettant de dire que l'ébauche phonémique a été aidante pour la patiente SoA. L'analyse qualitative des vidéos nous a permis de rendre compte d'une lenteur pendant ces épreuves avec en moyenne 8 minutes de passation pour dénommer (par écrit) les 15 dessins d'objets.

3.2. TOKEN TEST

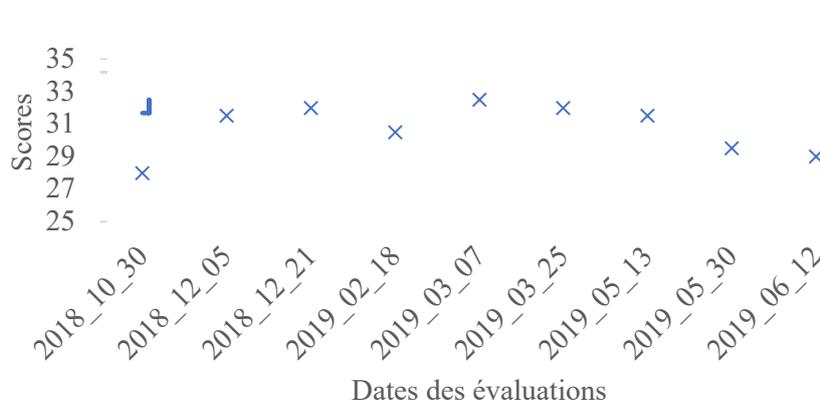


Figure 5 : Évolution du score total au Token Test version courte /36

La Figure 5 illustre l'évolution du score au Token Test version courte et montre un maintien des capacités de compréhension orale entre le début et la fin des évaluations. L'analyse qualitative des vidéos nous a permis d'observer une aisance et une rapidité sur cette épreuve tout au long des évaluations. Pour cette épreuve, nous pouvons comparer les résultats de SoA avec le seuil pathologique et dire que seul le score obtenu lors de la première date se situe en-dessous de ce seuil fixé à 29.

3.3. MACS

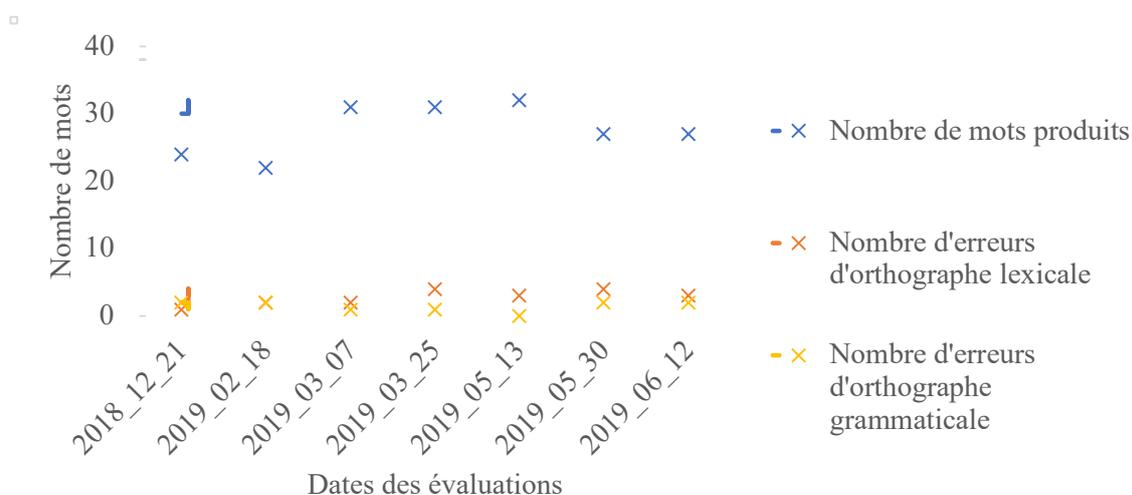


Figure 6 : Évolution du nombre de mots et du nombre d'erreurs au MACS

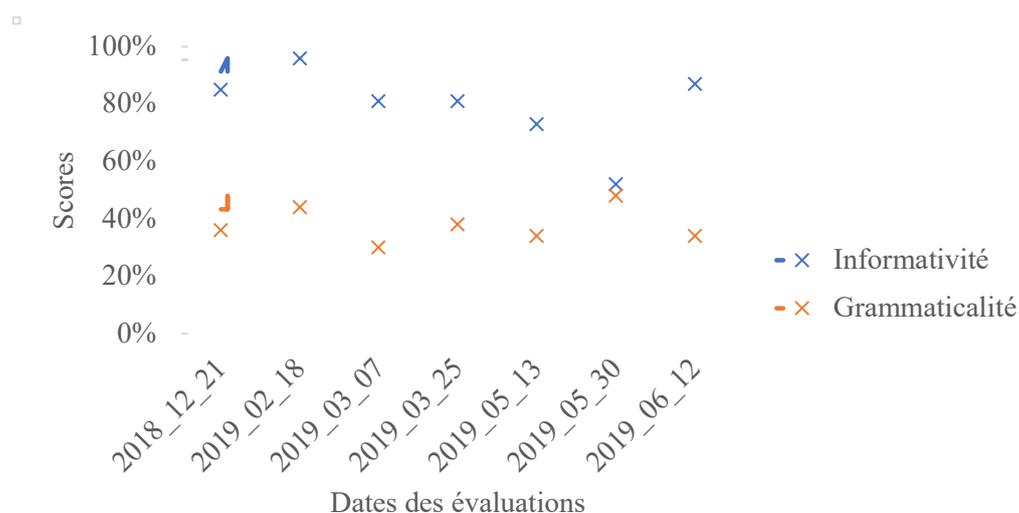


Figure 7 : Évolution de l'informativité et de la grammaticalité au MACS

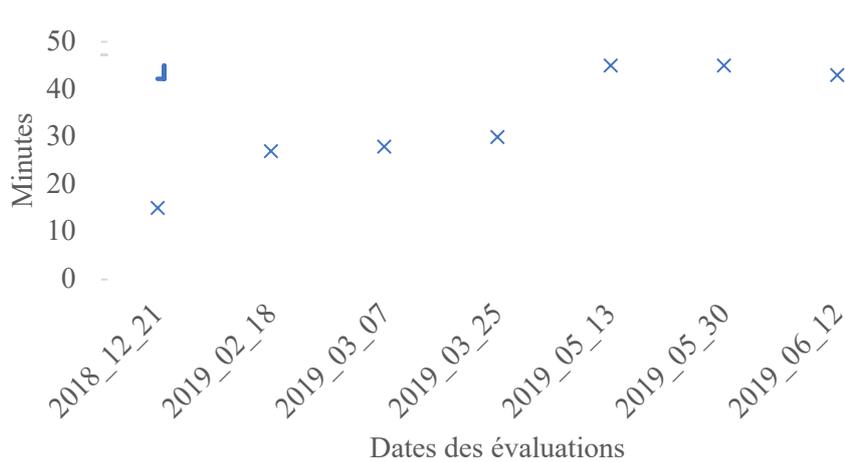


Figure 8 : Évolution du temps de passation au MACS

La Figure 6 illustre l'évolution du nombre de mots et du nombre d'erreurs au MACS. Les résultats quantitatifs nous montrent que le nombre de mots produits reste stable dans la mesure où l'on n'observe pas de détérioration entre le début et la fin des évaluations. Nous relevons des erreurs orthographiques lexicales et grammaticales en quantité proche. La Figure 7 illustre l'évolution de l'informativité et de la grammaticalité. Concernant l'informativité, nous remarquons qu'elle est majoritairement supérieure à 80%. Ainsi en comparaison à la norme, nous considérons que SoA a été informative tout au long des évaluations. La grammaticalité de SoA se situe autour des 40%, ce qui est plus faible que les scores de grammaticalité de la population neurotypique francophone, autour de 50% (+/-3%) à l'oral. Les scores de SoA au MACS (bonne informativité, mais grammaticalité plus faible) sont cohérents avec les observations relevées selon notre grille d'analyse qualitative.

Malgré de nombreuses paraphrasies littérales (30 sur l'ensemble des évaluations), 2 manques du mot, 9 néologismes, 4 jargonaphies, 1 conduite d'approche et 5 paraphrasies verbales (0 paraphrasie graphémique), nous avons observé une pertinence des phrases par rapport à l'image. La structure grammaticale, quant à elle, était caractérisée par l'utilisation de la structure active exclusivement, et de nombreuses phrases agrammatiques et dyssyntaxiques.

Pour finir, la Figure 8 illustre l'évolution du temps de passation au MACS et montre que la patiente SoA, malgré le maintien de son informativité, a été de plus en plus lente pour réaliser l'épreuve. Lors des dernières évaluations, la description des images prenait trois fois plus de temps qu'à la première.

4. La cognition générale

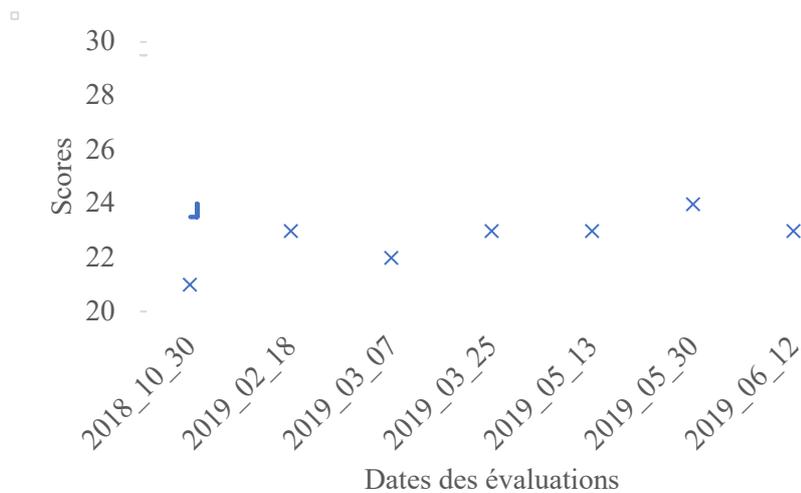


Figure 9 : Évolution du score total au MoCA /30

La Figure 9 illustre l'évolution du score total au MoCA et montre un niveau de cognition stable, aucune détérioration n'est constatée au cours des évaluations. Nous avons également examiné item par item l'évolution des scores, aucune évolution différentielle n'a été relevée. L'analyse qualitative des vidéos nous a permis de noter des difficultés visuo-spatiales d'exécution se manifestant par une lenteur mais pas de déficit visuo-constructif. Les conditions de passation ne permettent pas de comparer les résultats avec le seuil pathologique.

5. Les symptômes neuropsychiatriques

À travers le premier inventaire neuropsychiatrique réalisé le 30 mai 2019 (voir Figure 1), SoA a pu rapporter la présence de plusieurs troubles : une dépression, une anxiété, une irritabilité, des troubles du sommeil et des troubles de l'appétit. La sévérité des troubles a été notée 1 par l'orthophoniste ce qui correspond à de légers troubles considérés comme perceptibles mais non significatifs. Le second inventaire, le 12 juin 2019, nous montre une persistance d'une dépression et de troubles de l'appétit. Ces troubles ont été de nouveau considérés comme légers.

Dates des évaluations NPI-C	Symptômes neuropsychiatriques	Sévérité des symptômes /3
2019_05_30	Dépression Anxiété Irritabilité Troubles du sommeil Troubles de l'appétit	1
2019_06_12	Dépression Troubles de l'appétit	1

Tableau 6 : Récapitulatif des symptômes neuropsychiatriques

6. L'humeur

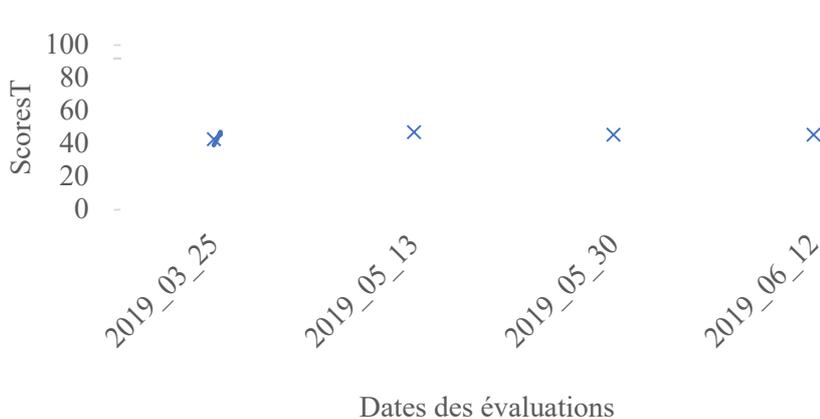


Figure 10 : Évolution du score total au VAMS /100

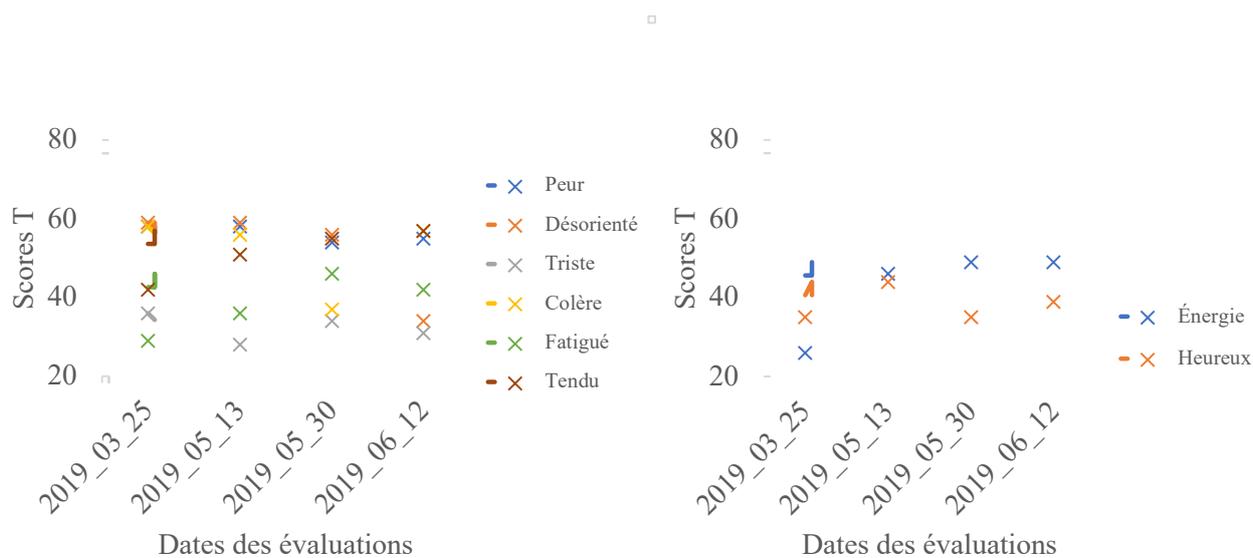


Figure 11 : Évolution du score des différentes humeurs négatives au VAMS

Figure 12 : Évolution du score des différentes humeurs positives au VAMS

La Figure 10 présente l'évolution du score total au VAMS et ne met pas en évidence de dégradation du score standardisé (T) de l'humeur. Cependant lorsque nous analysons plus précisément les différentes humeurs négatives grâce à la Figure 11 (Évolution du score des différentes humeurs négatives) et à la Figure 12 (Évolution du score des différentes humeurs positives), nous observons des variations notamment sur les items Désorienté, Colère et Fatigué. Concernant les humeurs positives, on remarque un maintien du score T sur l'item Heureux entre la première et la dernière évaluation et une augmentation du score T sur l'item Énergie. L'analyse qualitative des vidéos montre que la patiente SoA a rempli ces échelles rapidement et sans hésitation.

7. Les activités

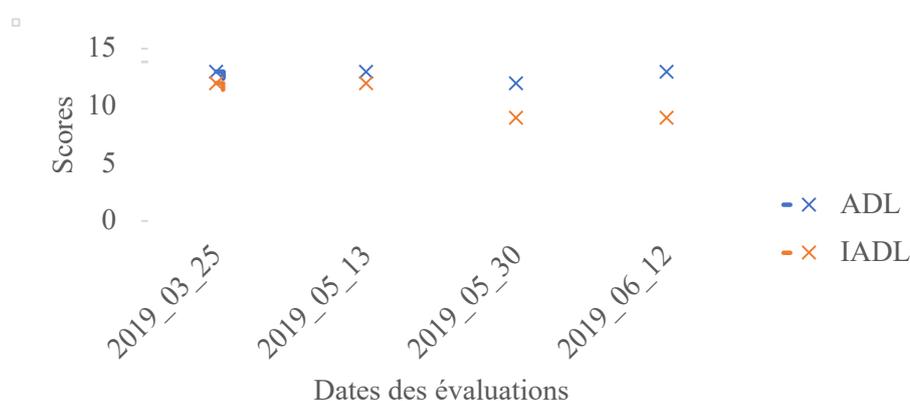


Figure 13 : Évolution des scores à l'ADL /15 et IADL /14

La Figure 13 illustrant l'évolution du score au ADL et IADL met en évidence un maintien des capacités pour les activités de la vie quotidienne et une diminution pour les activités instrumentales, ce qui correspond, selon cette échelle, à une perte d'autonomie (déplacements et tâches domestiques).

8. Pendant les séances de thérapie

8.1. Niveau de fatigue

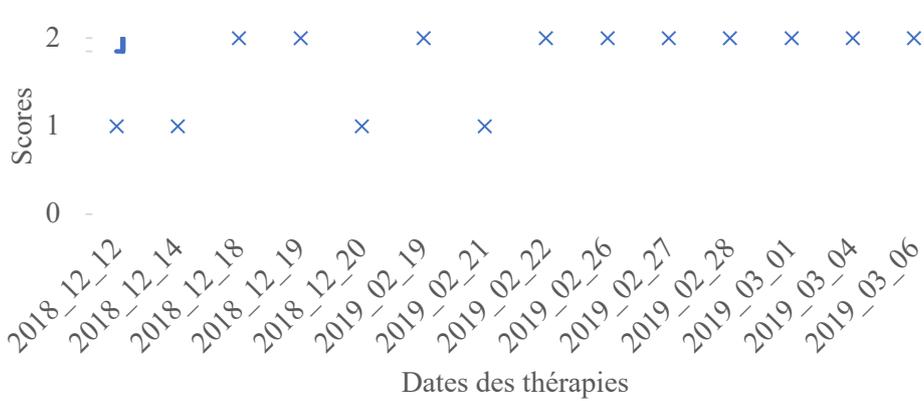


Figure 14 : Évolution du niveau de fatigue durant la thérapie /2

La Figure 14 montre l'évolution du niveau de fatigue durant la thérapie variant de 1 à 2 chez SoA. Les dernières sessions de thérapie ont été marquées par un niveau de fatigue important et constant.

8.2. Exercices

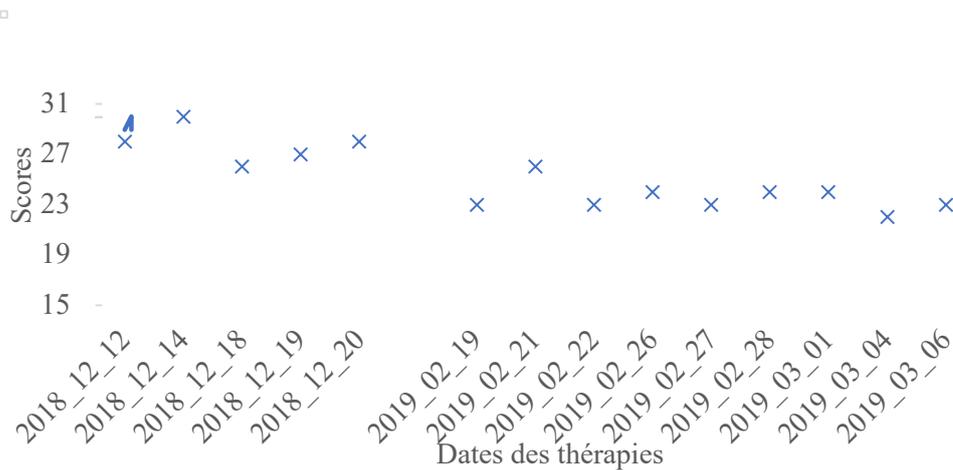
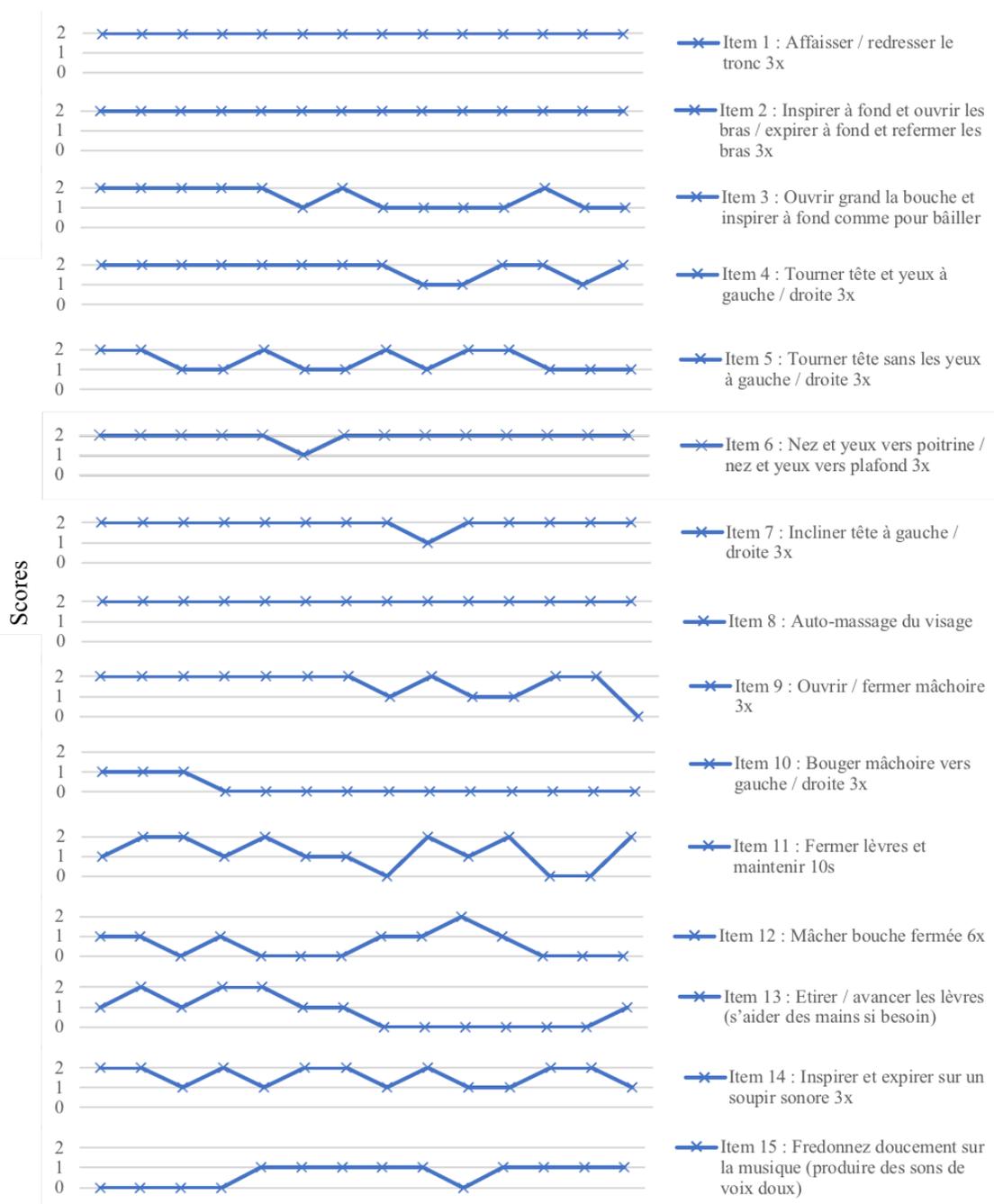


Figure 15 : Évolution du score total au programme de thérapie parole et déglutition /34

La Figure 15 illustre l'évolution du score total au programme de thérapie parole et déglutition et met en avant une dégradation de la patiente SoA sur les exercices. Lorsque nous analysons item par item (voir Figure 16 ci-dessous), on remarque un maintien des capacités pour les items suivants : affaisser / redresser le tronc, inspirer à fond et ouvrir les bras / expirer à fond et refermer les bras, nez

et yeux vers poitrine / nez et yeux vers plafond et incliner tête à gauche / droite, auto-massage du visage. On note une variabilité des scores sur les autres items et une dégradation sur les items concernant l'ouverture de bouche et les mouvements de la mâchoire.



Évaluations répétées (voir dates figure 1 ou graphique ci-dessus)

Figure 16 : Évolution des scores item par item au programme de thérapie parole et déglutition

IV. DISCUSSION

1. Synthèse

Le but de notre étude était d'observer, dans le champ des compétences orthophoniques, l'évolution de la patiente SoA ayant reçu le diagnostic de PSP. Il n'existe à ce jour aucune étude rapportant de façon systématique cette évolution. De plus cette pathologie est peu rencontrée en clinique et les orthophonistes manquent d'informations sur la pathologie et sa prise en soins. Dans un premier temps l'objectif était de recueillir les données quantitatives et qualitatives des évaluations répétées. Une prise en soins orthophonique a été proposée à la patiente dans le cadre de sa dysarthrie et de sa dysphagie, avec divers exercices (ANNEXE XII) à réaliser au quotidien afin de maintenir les mouvements nécessaires à la parole et la déglutition. Nous avons également évalué les performances de la patiente lors de ces séances filmées. Après avoir organisé et étudié ces données, nous avons pu dans un second temps exposer l'évolution clinique de la patiente au cours des évaluations. Nous allons ici discuter ces résultats au regard de la littérature.

Concernant le diagnostic de la patiente, aucun type de PSP en particulier n'a été précisé par les médecins dans les éléments du dossier médical auxquels nous avons accès. Les rapports médicaux n'évoquent pas l'utilisation d'échelle de diagnostic comme le NINDS-SPSP ou encore le PSPRS. Le diagnostic de PSP a été posé après divers examens de neuro-imagerie. L'IRM de SoA présentait le signe caractéristique du colibri.

Au niveau des lésions anatomo-pathologiques les rapports médicaux ont notifié une atteinte du tronc cérébral supérieur. Cette atteinte est particulièrement évoquée pour les types PSP-RS et PSP-P.

En ce qui concerne les signes cliniques, les médecins ont rapporté ne pas avoir observé de difficultés oculaires mais des difficultés à la marche, des troubles de la parole et de la déglutition.

La patiente est décédée 2 ans après son diagnostic ce qui est plus rapide que ce que nous avons trouvé dans la littérature (Tableau 1). Plusieurs éléments pourraient expliquer cela. Tout d'abord, il est possible que la patiente ait été diagnostiquée tardivement. D'autre part, la littérature montre que tous les cas diffèrent. Enfin, alors que la déglutition devenait impossible, la patiente a refusé toute intervention palliative, ce qui a précipité son décès.

En somme, tous ces éléments confirment qu'il est difficile de poser un diagnostic et que chaque personne atteinte de PSP ne présente pas toutes les caractéristiques correspondantes à un type de PSP.

La première évaluation orthophonique nous a permis de dresser un profil clinique de la patiente et de relever les possibles atteintes motrices et non motrices. Nous avons pu remarquer dès le début la présence des signes moteurs évoqués par les médecins avec une atteinte de la parole et de la déglutition. Cependant nous n'avons pas noté de signes non-moteurs (cognitivo-comportementaux).

Les difficultés de parole de SoA étaient présentes dès le début de sa maladie (diagnostiquée en 2017). Dans les évaluations que nous avons analysées plus en détail, la parole était sévèrement atteinte dès le premier entretien. SoA présentait une dysarthrie spastique, la plus fréquente pour des patients atteints de PSP, avec une atteinte de la respiration, de l'articulation, de la phonation, du débit et de la prosodie (Tableau 2). Les mouvements de langue et de la mâchoire étaient cependant relativement préservés. Les troubles de la parole étaient associés à des vocalisations involontaires. Selon la littérature, ces vocalisations seraient tardives et peuvent prendre la forme de palilalies ou d'écholalies (Auzou et al., 2007). Cependant, chez SoA les vocalisations n'étaient pas articulées (et ne comportaient pas non plus de variations prosodiques porteuses de sens), et ont été relevées dès les premières séances. Au cours du temps, le profil de Robertson a mis en évidence une dégradation des capacités linguales, mandibulaires et labiales. La dégradation linguale a été plus tardive que les autres puisque certains mouvements volontaires étaient encore possibles jusqu'à la 6^e évaluation (2019_03_25). Les capacités mandibulaires se sont dégradées rapidement et n'ont plus été possibles dès la 4^e évaluation (2019_02_18) alors que SoA avait obtenu un score de 3/4 à la première évaluation. Pour finir, les capacités labiales se sont dégradées dès la 2^e évaluation où l'étirement et la protrusion labiale étaient devenus impossibles. Seule la symétrie du visage au repos a été maintenue au cours du temps. Les dégradations des mouvements de la mâchoire et de la bouche étaient aussi visibles lors des séances de thérapie. Les capacités linguales, mandibulaires et labiales sont essentielles à la déglutition et peuvent ainsi expliquer la dégradation parallèle des capacités de déglutition.

Alors que la déglutition était fonctionnelle au début du suivi, la présence de stases orales a été notée lors de l'évolution. Ces stases sont à mettre en corrélation avec les difficultés dans la réalisation des mouvements de langue, essentiels au contrôle du bolus alimentaire. Ces dernières peuvent être dangereuses et être à l'origine de fausses routes à distance des repas. La dysphagie a été à l'origine des dernières hospitalisations de SoA. Les signes cliniques observés correspondent à ceux relevés dans la littérature.

Concernant le langage, l'évaluation de l'expression (à l'aide du BNT et du MACS) et de la compréhension (à l'aide du Token Test) nous donnent une vue d'ensemble complète des capacités de SoA et de son évolution. Rappelons que les passations ont dû être adaptées à l'écrit puisque la parole ne permettait pas d'expression intelligible. Les différents tests permettant d'évaluer plus précisément la compréhension, l'accès lexical, l'informativité et la grammaticalité du discours ont montré un maintien des capacités durant la période d'évaluation.

Ainsi au niveau du discours, contrairement à ce que nous pouvons trouver dans la littérature, SoA n'a pas présenté d'incapacité à transmettre les informations. En effet, malgré son incapacité totale à s'exprimer verbalement à l'oral, la patiente a communiqué par écrit (lentement, mais correctement) jusqu'à la fin. Nous pensons que cet aspect clinique vaut la peine d'être souligné. Les atteintes sévères de la parole et la lenteur des patients atteints de PSP pourraient parfois masquer, aux yeux de l'entourage et de l'équipe médicale, des capacités de communication pourtant bien préservées en compréhension orale et en expression écrite. Les capacités résiduelles langagières et communicatives de SoA nous mènent également à écarter le diagnostic de la variante PSP-PNFA. Concernant les erreurs que nous avons observées avec la grammaticalité du MACS (Figure 7) et la grille d'observation (ANNEXE VI), elles ont été relevées dès la première évaluation et ont été constantes. Ces erreurs pourraient être expliquées par des habiletés imparfaites en anglais écrit, sa seconde langue. Pour finir nous confirmons l'information trouvée dans la littérature concernant le temps de latence. En effet SoA a mis plus de temps à décrire les images au fil du temps (Figure 8).

En ce qui concerne le mot et plus particulièrement la fluence verbale qui pourrait chuter (Kim & McCann, 2015), le MoCA nous permet de voir l'évolution de la patiente grâce à la sous-partie fluence phonémique en 1 minute. Cette fluence est passée de 5 mots (2018_10_30) à 4 mots (2019_06_12). Cependant SoA écrit 6 mots lors de l'avant-dernière évaluation ce qui ne nous permet pas de conclure que la fluence verbale a chuté.

Au niveau cognitif, nous avons observé à la fois une lenteur pour certaines épreuves et une rapidité pour d'autres. En effet, SoA était plus ralentie notamment pour les épreuves langagières (BNT et MACS), que nous mettons en lien avec la nécessité de motricité fine pour écrire. Au contraire, elle était plus rapide pour les épreuves comme le Token test et le VAMS, épreuves ne nécessitant pas de production écrite. Ainsi nous ne pouvons pas véritablement conclure à un ralentissement idéomoteur ni à un trouble dysexécutif. L'ensemble de nos résultats indique qu'il n'y avait pas de démence sous-corticale dans le profil clinique de SoA.

Au niveau comportemental, les résultats de l'évaluation neuropsychologique ont montré de légers troubles (Tableau 6) et l'évaluation de l'humeur (cf Figure 9) n'a pas mis en évidence de déclin.

Ainsi contrairement à ce qui a été souligné dans la littérature, SoA n'a pas présenté d'apathie ou encore de dépression. Concernant les activités, nous avons pu observer cette perte d'autonomie évoquée dans la littérature qui survient rapidement dans la PSP-RS et la PSP-PNFA (Tableau 1). Les signes de la fusée et d'applaudissement (Giagkou et al., 2019) n'ont pas été observés chez notre patiente.

Bien que la tDCS ne soit pas l'objet de notre étude, après avoir réalisé l'analyse de nos données, nous avons demandé au chercheur responsable de l'étude pilote sur la tDCS de nous révéler la condition de stimulation appliquée lors des séances de thérapie. Durant toutes les séances de thérapie du mois de décembre 2018, la tDCS était en mode « sham », autrement dit factice. La stimulation des séances de 2019 était quant à elle en mode « real » donc active. L'analyse visuelle de la Figure 15 ne montre pas d'effets de la tDCS sur le programme de thérapie.

Malgré la difficulté à diagnostiquer la PSP et ses différentes variantes, l'évaluation orthophonique permet de proposer une prise en soins adaptée. SoA a été suivie pour sa dysphagie et sa dysarthrie. Concernant la communication, aucun moyen alternatif n'a été mis en place car la patiente s'était mise naturellement à communiquer par les gestes et l'écrit. Durant les exercices, nous avons par ailleurs observé un maintien des capacités corporelles (tête, bras, tronc). Ces dernières participent au maintien de la communication en permettant à la patiente de faire des gestes, de regarder mais aussi d'écrire. Chez d'autres patients, les modalités d'expression gestuelles et écrites devraient être explorées et pourraient être un axe de rééducation si le patient le souhaite. D'autre part nous avons pu remarquer un plaisir chez SoA lors des auto-massages, ce qui nous amène à dire que les massages ou encore la relaxation pourraient faire partie de la thérapie.

Toutes nos observations confirment la nécessité d'une prise en soins orthophonique, tant au niveau de l'évaluation que de l'intervention (communication, parole et déglutition), afin de maintenir ces fonctions le plus longtemps possible.

Nous gardons tout de même en tête notre entretien avec A.Cornu qui nous a exposé un de ses cas cliniques présentant une PSP-RS avec d'importants troubles cognitifs d'ordre dysexécutif ayant un retentissement sur l'organisation de son discours, des difficultés en fluence verbale, une dysarthrie et une respiration altérée. Bien que notre cas n'ait présenté ni de troubles cognitifs ni de troubles langagiers, nous retenons qu'ils peuvent être présents.

2. Limites

Notre étude comporte des limites. Tout d'abord, notre échantillon ne se résumant qu'à un seul cas, il pose nécessairement la limite de la généralisation des résultats à d'autres patients atteints de PSP. Le cas de SoA, difficile à classer parmi les types de PSP, est cependant représentatif de la variété et du continuum des profils de PSP entre les catégories identifiées jusqu'ici dans la littérature. Il montre également que les conditions de passation des tests de langage et de cognition peuvent de manière générale être adaptées par le clinicien en fonction du profil particulier de chaque patient. Dans le cas de notre étude, les résultats de la patiente ont servi de comparaison et ont permis d'en faire une interprétation, on parle de comparaison intra-individuelle. Ainsi même si les normes et seuils pathologiques des tests ne peuvent pas être utilisés tels quels puisque les conditions de passation ne sont pas standards, l'orthophoniste peut tirer des informations utiles et essentielles pour maintenir la communication et le bien-être du patient et de son entourage dans cette maladie qui évolue rapidement.

Pour ce qui est de l'analyse des vidéos, il aurait été intéressant de confronter l'analyse de plusieurs juges indépendants afin d'objectiver davantage ces résultats, mais les contraintes temporelles de la réalisation de ce mémoire ne nous l'ont pas permis. Une seconde évaluation pourrait toutefois être envisagée ultérieurement.

Nous avons enrichi les évaluations à mesure de l'évolution de la maladie de SoA. Ainsi certains domaines (l'humeur, les activités et les symptômes neuropsychiatriques) ne comportent que quelques évaluations. Nous pensons que ces domaines devraient être évalués systématiquement chez les patients atteints de PSP pour orienter vers une évaluation spécialisée plus poussée si nécessaire.

Enfin, nous avons peu d'informations sur les consultations médicales qui ont précédé celles de l'Hôpital Général Juif à Montréal, où la patiente a été suivie jusqu'à son décès.

3. Perspectives

Il pourrait être intéressant de référencer en détail les différentes façons de prendre en soins la PSP en interrogeant les orthophonistes qui travaillent avec cette population rare. Cela permettrait d'aider d'autres professionnels à se lancer dans le suivi de ces patients.

Une autre perspective serait de s'intéresser davantage à l'aspect neurologique de la maladie en étudiant mieux les corrélats neuronaux des différentes formes de PSP pour prédire les évolutions des profils cliniques. Ainsi, la prise en soins pourrait être préparée en amont (par exemple pour la mise en place ou non d'un système de communication alternatif).

Pour finir, il serait important de mieux étudier la présence et l'absence de troubles du langage dans la PSP puisque la littérature ne fournit pas de données claires à ce sujet. De nouveau, une enquête sur les expériences cliniques d'orthophonistes avec ces patients, comme le cas de SoA que nous avons rapporté dans ce mémoire, pourrait constituer une première approche en ce sens.

V. CONCLUSION

Pour conclure, ce mémoire a permis de rassembler les données de la littérature et expose des descriptions/observations cliniques afin de comprendre la PSP et les enjeux de la prise en soins orthophonique. Nous avons analysé l'évolution clinique d'un cas de PSP du point de vue orthophonique et mis en évidence les domaines préservés et touchés par la maladie chez la patiente. Les résultats sont majoritairement congruents avec les données de la littérature mais montrent aussi que chaque cas clinique est unique. Le cas de SoA montre qu'il est important d'évaluer les capacités de communication régulièrement et tout au long de la prise en soins pour tenter de ralentir l'évolution des aspects atteints, mais aussi pour identifier et s'appuyer sur les aspects préservés. Nous espérons que ce mémoire aura renseigné les lecteurs sur la PSP et le rôle de l'orthophonie dans la prise en soins des patients. D'un point de vue personnel, ce mémoire m'a permis d'approfondir mes connaissances sur la PSP et de renforcer mon envie de travailler auprès de la population adulte atteints de pathologies neurologiques.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Auzou, P., Rolland-Monnoury, V., Pinto, S., & Özsancak, C. (2007). *Les Dysarthries*. Solal.
- Bleeckx, D., & Postiaux, G. (2011). *Déglutition—Évaluation—Rééducation*. 10.
- Boeve, B. F. (2012). Progressive supranuclear palsy. *Parkinsonism & Related Disorders*, *18*, S192-S194. [https://doi.org/10.1016/S1353-8020\(11\)70060-8](https://doi.org/10.1016/S1353-8020(11)70060-8)
- Chauvelier, S., Oasi, C., Pariel, S., Geranmayeh, K., & Belmin, J. (2011). La paralysie supranucléaire progressive: Un diagnostic méconnu en gériatrie. *NPG Neurologie - Psychiatrie - Gériatrie*, *11*(66), 274-279. <https://doi.org/10.1016/j.npg.2011.06.003>
- Cummings, J. (1994). *Inventaire Neuropsychiatrique Clinicien—NPI-C Instructions*.
- De Medeiros, K., Robert, P., & Gauthier, S. (2010). *The Neuropsychiatric Inventory-Clinician rating scale (NPI-C) : Reliability and validity of a revised assessment of neuropsychiatric symptoms in dementia*. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3314709/>
- De Renzi, E., & Faglioni, P. (1978). Normative Data and Screening Power of a Shortened Version of the Token Test. *Cortex*, *14*(1), 41-49. [https://doi.org/10.1016/S0010-9452\(78\)80006-9](https://doi.org/10.1016/S0010-9452(78)80006-9)
- Defazio, G., Guerrieri, M., Liuzzi, D., Gigante, A. F., & di Nicola, V. (2016). Assessment of voice and speech symptoms in early Parkinson's disease by the Robertson dysarthria profile. *Neurological Sciences*, *37*(3), 443-449. <https://doi.org/10.1007/s10072-015-2422-8>
- Dubois, B., & Michon, A. (2015). *Démences*. Doin - John Libbey Eurotext.
- Eusebio, A. (2015). La paralysie supranucléaire progressive. *Pratique Neurologique - FMC*, *6*(2), 124-130. <https://doi.org/10.1016/j.praneu.2015.01.006>
- Giagkou, N., Höglinger, G. U., & Stamelou, M. (2019). Progressive supranuclear palsy. *International Review of Neurobiology*, *149*, 49-86. <https://doi.org/10.1016/bs.irn.2019.10.013>
- Golbe, L. I., & Ohman-Strickland, P. A. (2007). A clinical rating scale for progressive supranuclear palsy. *Brain*, *130*(6), 1552-1565. <https://doi.org/10.1093/brain/awm032>
- Hall, J., O'Carroll, R. E., & Frith, C. D. (2010). 7—Neuropsychology. In E. C. Johnstone, D. C. Owens, S. M. Lawrie, A. M. McIntosh, & M. Sharpe (Éds.), *Companion to Psychiatric Studies (Eighth Edition)* (p. 121-140). Churchill Livingstone. <https://doi.org/10.1016/B978-0-7020-3137-3.00007-3>
- Hanson Wayne R. & Metter E. Jeffry. (1980). DAF as Instrumental Treatment for Dysarthria in Progressive Supranuclear Palsy. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, *45*(2), 268-276. <https://doi.org/10.1044/jshd.4502.268>
- Harry, A., & Crowe, S. (2014). Is the Boston Naming Test Still Fit For Purpose? *The Clinical neuropsychologist*, *28*. <https://doi.org/10.1080/13854046.2014.892155>

- Höglinger, Respondek, & Stamelou. (2017). *Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria*. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/mds.26987>
- Kaplan, E., Goodglass, H., Weintraub, S., Segal, O., & Van Loop-Vervoorn, A. (2001). *Boston Naming Test*.
- Kempen, G. I. J. M., & Suurmeijer, T. P. B. M. (1990). The Development of a Hierarchical Polychotomous ADL-IADL Scale for Noninstitutionalized Elders¹. *The Gerontologist*, 30(4), 497-502. <https://doi.org/10.1093/geront/30.4.497>
- Kim, J.-H., & McCann, C. M. (2015). Communication impairments in people with progressive supranuclear palsy: A tutorial. *Journal of Communication Disorders*, 56, 76-87. <https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2015.06.002>
- Kontou, E., Thomas, S., & Lincoln, N. (2012). Psychometric properties of a revised version of the Visual Analog Mood Scales. *Clinical Rehabilitation*, 26(12), 1133-1140. <https://doi.org/10.1177/0269215512442670>
- Levy, R. (2011). Progressive supranuclear palsy: What's new? *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillessement*, 9(2), 191-201. <https://doi.org/10.1684/pnv.2011.0271>
- Ludolph, Kassubek, & Landwehrmeyer. (2009). *Tauopathies with parkinsonism: Clinical spectrum, neuropathologic basis, biological markers, and treatment options*. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1468-1331.2008.02513.x>
- Mack, W. J., Freed, D. M., Williams, B. W., & Henderson, V. W. (1992). Boston Naming Test: Shortened Versions for Use in Alzheimer's Disease. *Journal of Gerontology*, 47(3), P154-P158. <https://doi.org/10.1093/geronj/47.3.P154>
- Maeker, É. (2003, mars 2). *Évaluation de l'autonomie aux activités de la vie quotidienne par l'ADL de Katz*. <https://www.maeker.fr/fr/geriatrie/evaluations/adl>
- Maeker, É. (2012, mars 2). *Évaluation de l'autonomie aux activités instrumentales de la vie quotidienne par l'IADL de Lawton*. <https://www.maeker.fr/fr/geriatrie/evaluations/iadl>
- Nasreddine, Z. S., Phillips, N. A., Bédirian, V., Charbonneau, S., Whitehead, V., Collin, I., Cummings, J. L., & Chertkow, H. (2005). The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: A Brief Screening Tool For Mild Cognitive Impairment. *Journal of the American Geriatrics Society*, 53(4), 695-699. <https://doi.org/10.1111/j.1532-5415.2005.53221.x>
- Picillo, Cuoco, & Tepedino. (2019). *Motor, cognitive and behavioral differences in MDS PSP phenotypes* | SpringerLink. <https://link.springer.com/article/10.1007/s00415-019-09324-x>
- Picillo, M., Abate, F., Ponticorvo, S., Tepedino, M. F., Erro, R., Frosini, D., Del Prete, E., Cecchi, P., Cosottini, M., Ceravolo, R., Salle, G. D., Salle, F. D., Esposito, F., Pellicchia, M.

- T., Manara, R., & Barone, P. (2020). Association of MRI Measures With Disease Severity and Progression in Progressive Supranuclear Palsy. *Frontiers in Neurology*, *11*. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.603161>
- Progressive Supranuclear Palsy | PSP | Learn More. (2021). *CurePSP*. <https://www.psp.org/iwanttolearn/progressive-supranuclear-palsy/>
 - Ravera-Lassalle, A. (2016). Neurologie et Prise en charge orthophonique des dysodies. In *De la voix parlée au chant*.
 - Rittman, T., & Rowe, J. (2012). *What's New in Progressive Supranuclear Palsy?* 3.
 - Robert, A., Stern, & PhD. (1997). *Visual Analog Mood Scales (VAMS)*.
 - Roch Lecours, A., Nespoulous, J.-L., & Joannette, Y. (1996). *Protocole d'examen linguistique de l'aphasie Montréal-Toulouse (MT-86)* (Ortho édition).
 - Roger, G. (2018). *Neuropsychologie* (7e édition). Elsevier Masson.
 - Sabadell, V., Tcherniack, V., Michalon, S., Kristensen, N., & Renard, A. (2018). *Pathologies neurologiques : Bilans et interventions orthophoniques*. <https://books.google.fr/books?hl=fr&lr=&id=PeZDDwAAQBAJ&oi=fnd&pg=PA193&dq=pathologies+neurologiques+bilans+et+interventions+orthophoniques&ots=Xmdtux4L9D&sig=xYVKRh0ZlpvBZc6CszeOZ4MHGcs#v=onepage&q=pathologies%20neurologiques%20bilans%20et%20interventions%20orthophoniques&f=false>
 - Sale, P., Castiglioni, D., Pandis, M. F. D., Torti, M., Dall'Armi, V., Radicati, F. G., & Stocchi, F. (2015). The Lee Silverman Voice Treatment (LSVT®) speech therapy in progressive supranuclear palsy. *EUROPEAN JOURNAL OF PHYSICAL AND REHABILITATION MEDICINE*, *51*(5), 7.
 - Sicard & Menin-Sicard. (2019). DIADOLAB: bilan court et objectif de la dysarthrie dans le cadre de la prise en charge orthophonique. *HAL*.
 - Skodda, S., Visser, W., & Schlegel, U. (2011). Acoustical Analysis of Speech in Progressive Supranuclear Palsy. *Journal of Voice*, *25*(6), 725-731. <https://doi.org/10.1016/j.jvoice.2010.01.002>
 - Vérin, M., Defebvre, L., Delmaire, C., & Rolland, Y. (2005). Apport de l'IRM pour le diagnostic de paralysie supranucléaire progressive. *Revue Neurologique*, *161*(2), 234-236. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(05\)85030-1](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(05)85030-1)
 - Williams, D. R., & Lees, A. J. (2009). Progressive supranuclear palsy : Clinicopathological concepts and diagnostic challenges. *The Lancet Neurology*, *8*(3), 270-279. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70042-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70042-0)
 - Zumbansen, A. (2018). *Montreal Assessment of Connected Speech (MACS)*.

ANNEXES

ANNEXE I : Profil de Robertson (Page 1 du livret de passation)

DYSARTHRIA PROFILE (REVISED) - SCORING FORM

Name: _____ D. of B. _____ Medical Diagnosis _____ Date of Testing _____

	5	4	3	2	1	TASK (See norms sheet)
I. RESPIRATION						1. Ability to sustain /s/ on exhalation also // (N)
						2. Ability to "crescendo" on /s/ or //
						3. Ability to "diminuendo" on /s/ or //
						4. Ability to repeat series of /s/ or //
						5. Ability to synchronise respiration with phonation
II. PHONATION						1. Ability to initiate /a:/
						2. Ability to sustain /a:/ (N)
						3. Ability to say /a:/ very loudly
						4. Ability to "crescendo" on /a:/ <
						5. Ability to diminuendo on a /a:/ >
						6. Ability to repeat series of /a:/
						7. Ability to raise pitch on /a:/ (3 pitches)
						8. Ability to lower pitch on /a:/ (3 pitches)
						9. Ability to glide up scale on /a:/ (octave)
						10. Ability to glide down scale on /a:/ (octave)
						11. Ability to maintain adequate volume in speech

Descriptive Information (underline where relevant)
<p>I. (a) Respiration at rest is: normal, shallow.</p> <p>(b) Speed of respiration at rest is: normal, rapid, slow.</p> <p>(c) Respiration during speech is: normal, shallow.</p> <p>(d) Speed of respiration during speech is: normal, rapid, slow.</p> <p>(e) Patient speaks on: exhalation, inhalation, residual air.</p> <p>(f) Respiration occurs: without stridor, with stridor.</p>
<p>II. (a) Pitch of voice for speech is: normal, too high, too low.</p> <p>(b) Pitch breaks: do not occur, do occur.</p> <p>(c) Intonation for speech is: normal, monotonous, inappropriate.</p> <p>(d) Tone of voice is: normal, hypernasal, hyponasal.</p> <p>(e) Voice quality is: normal, hoarse, breathy, weak, strident, intermittent.</p>

ANNEXE II : BNT (Version abrégée)

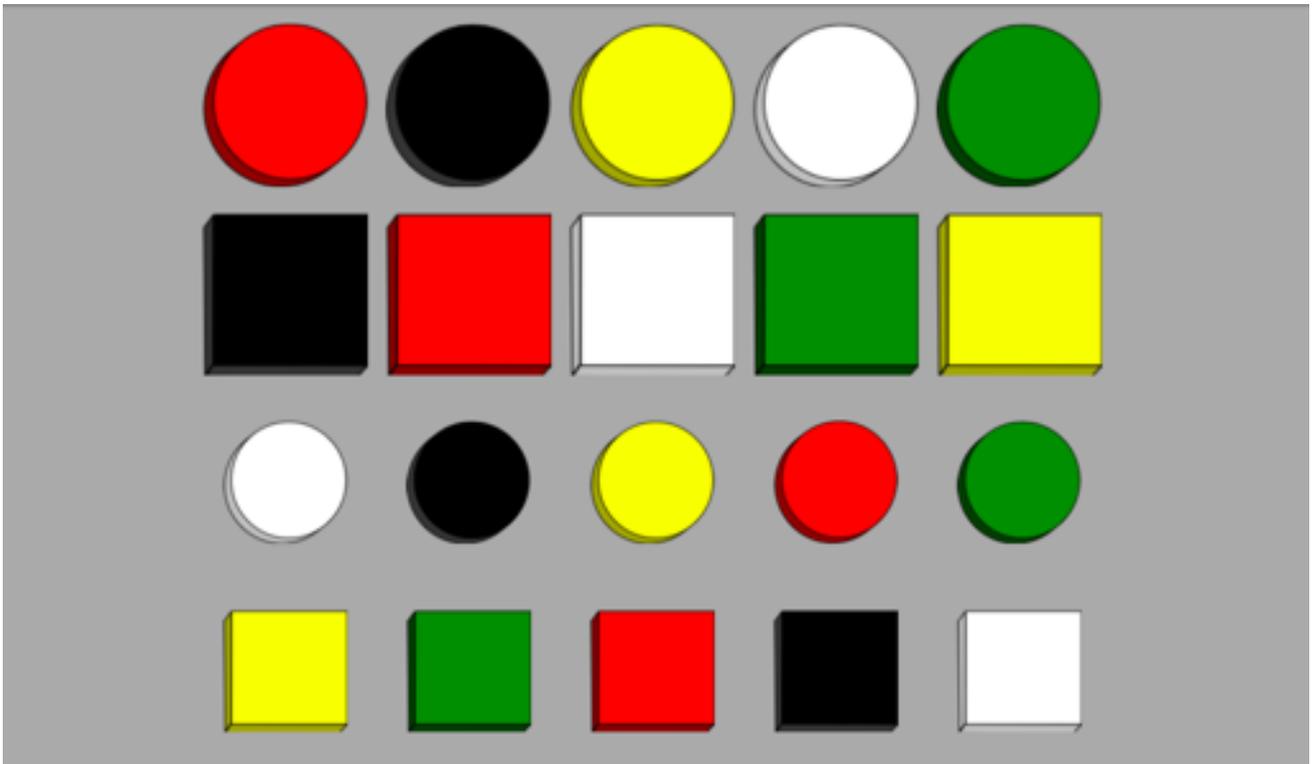
Boston Naming Test - Short form - English scoresheet

Patient ID :				Date :	
Picture	Spontaneously correct (0 or 1)	Answer verbatim	Self-correction	Stimulus cue given Correct (0 or 1)	Phonemic cue given Correct (0 or 1)
4 <u>house</u> (a kind of building)					
7 <u>comb</u> (used for fixing hair)					
10 <u>toothbrush</u> (used in the mouth)					
13 <u>octopus</u> (an ocean animal)					
20 <u>bench</u> (used for sitting)					
23 <u>volcano</u> (a kind of mountain)					
26 <u>canoe</u> (used in the water)					
29 <u>beaver</u> (an animal)					
36 <u>cactus</u> (something that grows)					
39 <u>hammock</u> (you lie on it)					
42 <u>stethoscope</u> (used by doctors and nurses)					
45 <u>unicorn</u> (mythical animal)					
52 <u>tripod</u> (photographers or surveyors use it)					
55 <u>sphinx</u> (it's found in Egypt)					
58 <u>palette</u> (artists use it)					
Summary of scores					
Total	(1) Spontaneously correct		(2) Self-corrections	Stimulus cue	Phonemic cue
				(3) Given:	(5) Given:
				(4) Correct:	(6) Correct:

Total number correct (1 + 2 + 4) :	
Total score (1+2+4+6) :	

Tally of paraphasia types	
Phonological :	
Verbal :	
Neologistic :	
Multi-word :	
Perceptual :	

ANNEXE III : Token Test (Présentation du matériel)



ANNEXE IV : Short Token Test (Feuille de passation)

Short Token Test (/36)

scoresheet
ENGLISH

CORRECT wording according to De Renzi & Faglioni 1978, Cortex.

colours
needed
red
black
yellow
white
green

1 point	0.5 point (correct after repetition of the instruction)
---------	--

Parts	question #	command		
Part 1 (A)		All 20 tokens are displayed as in diagram. Instruction may be repeated once.		
	1	Touch a circle		
	2	Touch a square		
	3	Touch a yellow token		
	4	Touch a red one		
	5	Touch a black one		
	6	Touch a green one		
	7	Touch a white one		
		TOTAL-Part 1 (A)		
Part 2 (B)		The small tokens are removed. Instruction may be repeated once.		
	8	Touch the yellow square		
	9	Touch the black circle		
	10	Touch the green circle		
	11	Touch the white square		
		TOTAL-Part 2 (B)		
Part 3 (C)		The small tokens are replaced. Instruction may be repeated once.		
	12	Touch the small white circle		
	13	Touch the large yellow circle		
	14	Touch the large green square		
	15	Touch the small black circle		
		TOTAL-Part 3 (C)		
Part 4 (D)		The small tokens are removed. Instruction may be repeated once.		
	16	Touch the red circle and the green square		
	17	Touch the yellow square and the black square		
	18	Touch the white square and the green circle		
	19	Touch the white circle and the red circle		
		TOTAL-Part 4 (D)		
Part 5 (E)		The small tokens are replaced. Instruction may be repeated once.		
	20	Touch the large white circle and the small green square		
	21	Touch the small black circle and the large yellow square		
	22	Touch the large green square and the large red square		
	23	Touch the large white square and the small green circle		
		TOTAL-Part 5 (E)		
Part 6 (F)		The small tokens are removed. DO NOT REPEAT INSTRUCTIONS		
	24	Put the red circle on the green square		
	25	Touch the black circle with the red square		
	26	Touch the black circle and the red square		
	27	Touch the black circle or the red square		
	28	Put the green square away from the yellow square		
	29	If there is a blue circle, touch the red square		
	30	Put the green square next to the red circle		
	31	Touch the squares slowly and the circles quickly		
	32	Put the red circle between the yellow square and the green square		
	33	Touch all the circles, except the green one		
	34	Touch the red circle - no - the white square		
	35	Instead of the white square, touch the yellow circle		
36	In addition to touching the yellow circle, touch the black circle			
		TOTAL-Part 6 (F)		
		TOTAL		

ANNEXE V : MACS (Grille d'analyse qualitative vierge)

	Nombre de mots produits *	Nombre de mots correctement écrits	Nombre d'erreurs d'orthographe lexicale	Nombre d'erreurs d'orthographe grammaticale	Pertinence des phrases par rapport à l'image		Structure grammaticale					Troubles écrits							
					oui	non	C	A	D	SA	SP	M	N	J	CA	PG	PL	PV	
Image 1																			
Image 2																			
Image 3																			
Image 4																			
Image 5																			

Légende

C = Correcte

A = Agrammatisme (style télégraphique mais informatif)

D = Dyssyntaxie (déstructuration totale de la phrase)

SA = utilisation de Structures Actives

SP = utilisation de Structures Passives

M = Manque du mot

N = Néologisme

J = Jargonographie

CA = Conduite d'Approche

PG = Paragraphie Graphémique

PL = Paragraphie Littérale

PV = Paragraphie Verbale / lexicale

*Compter les nombres dans le nombre de mots

ANNEXE VI : MACS (Grille d'analyse qualitative et exemple de cotation du 2018_12_21)

Grille d'analyse qualitative MACS

	Nombre de mots produits	Nombre de mots correctement écrits	Nombre d'erreurs d'orthographe lexicale	Nombre d'erreurs d'orthographe grammaticale	Pertinence des phrases par rapport à l'image		Structure grammaticale					Troubles écrits						
					oui	non	C	A	D	SA	SP	M	N	J	CA	PG	PL	PV
Image 1	29	27	1	1	x			x		x		x					x	
Image 2	34	31	2	1	x			x		x							x	
Image 3	14	12	1	1	x				x	x							x	
Image 4	23	18	1	4	x		x			x							x	
Image 5	18	15	2	1	x			x		x							x	x
Moy.	24	21	1	2														

Cotation MACS

	Nombre de mots complets et identifiables	Mots-outils mal utilisés	Mots-outils bien utilisés	Nombre de mots non informatifs	Nombre de mots informatifs	Informativité	Grammaticalité	Temps de passation en minutes
Image 1	27	2	6	8	19	70%	22%	
Image 2	31	0	12	0	31	100%	39%	
Image 3	12	0	4	1	11	92%	33%	
Image 4	18	0	8	1	17	94%	44%	
Image 5	15	0	6	5	10	67%	40%	
Moy.	21	0,4	7,2	3	17,6	85%	36%	15/5=3'

Neuropsychiatric Inventory – Questionnaire

Please answer the following questions based on changes that have occurred since the participant first began to experience memory problems. Check YES only if the symptom(s) has been present in the last month. Otherwise, check NO. For each item marked YES:

- a) Rate the SEVERITY of the symptom (how it affects the participant):
 - 1 = Mild (noticeable, but not a significant change)
 - 2 = Moderate (significant, but not a dramatic change)
 - 3 = Severe (very marked or prominent, a dramatic change)

- b) Rate the DISTRESS you experience due to that symptom (how it affects you):
 - 0 = Not distressing at all
 - 1 = Minimal (slightly distressing, not a problem to cope with)
 - 2 = Mild (not very distressing, generally easy to cope with)
 - 3 = Moderate (fairly distressing, not always easy to cope with)
 - 4 = Severe (very distressing, difficult to cope with)
 - 5 = Extreme or Very Severe (extremely distressing, unable to cope with)

In the past month:

Delusions

YES	<input type="checkbox"/>	NO	<input type="checkbox"/>	Does the participant have false beliefs, such as thinking that others are stealing from him/her or planning to harm him/her in some way?
				SEVERITY: 1 2 3 DISTRESS: 0 1 2 3 4 5

Hallucinations

YES	<input type="checkbox"/>	NO	<input type="checkbox"/>	Does the participant have hallucinations such as false visions or voices? Does he or she seem to hear or see things that are not present?
				SEVERITY: 1 2 3 DISTRESS: 0 1 2 3 4 5

Agitation / Agression

YES	<input type="checkbox"/>	NO	<input type="checkbox"/>	Is the participant resistive to help from others at times, or hand to handle?
				SEVERITY: 1 2 3 DISTRESS: 0 1 2 3 4 5

Depression / Dysphoria

YES	<input type="checkbox"/>	NO	<input type="checkbox"/>	Does the participant seem sad or say that he/she is depressed?
				SEVERITY: 1 2 3 DISTRESS: 0 1 2 3 4 5

VAMS

Visual Analog Mood Scales (Stern, 1990)
traduction libre par Anna Zumbansen, MPO
pour utilisation à des fins de recherche
(test non normé avec la population francophone).

Nom / Prénom : _____ Date de l'examen : __/__/____

Homme

Femme

Date de naissance : __/__/____

Age : _____

Exemples :

J'ai peur



Je n'ai pas peur



J'ai moyennement peur



ANNEXE X : ADL (Feuille de passation)

Basic Activities for Daily Living

1. Can the participant eat...
 - without help (i.e., is able to feed himself/herself completely)? **(2 points)**
 - with some help (i.e., needs help with cutting food, etc.)? **(1 point)**
 - is he/she completely unable to feed himself/herself? **(0 point)**

2. Can the participant dress and undress himself/herself...
 - without help (including picking out clothes and putting on socks and shoes)?
 - with some help?
 - is he/she completely unable to dress and undress himself/herself?

3. Can the participant take care of his/her own appearance, for example combing his/her hair and (for men) shaving...
 - without help?
 - with some help?
 - is he/she completely unable to take care of his/her own appearance?

4. Can the participant walk...
 - without help? help (except for a cane)
 - with some help from a person, or with the use of a walker or crutches, etc.?
 - is he/she completely unable to walk?

5. Can the participant get in and out of bed...
 - without any help or aids?
 - with some help (either from a person or with the aid of some device)?
 - is he/she totally dependent on someone else to lift him/her in and out of bed?

6. Can the participant take a bath or shower...
 - without help?
 - with some help (i.e., needs help from someone getting in and out of the tub or needs special attachments on the tub)?
 - Is he/she completely unable to take a bath and a shower by himself/herself?

7. Does the participant ever have trouble getting to the bathroom in time?
 - yes
 - no

8. How often does the participant wet or soil himself/herself (either day or night)?
 - never or less than once a week
 - once or twice a week
 - three times a week or more

Total : /15

ANNEXE XI : IADL (Feuille de passation)

Instrumental Activities for Daily Living

1. Can the participant use the telephone...
 - without help, including looking up numbers and dialing?
 - with some help (i.e., can answer the phone or dial the operator in an emergency, but sp,ew needs a special phone or help in getting the number or dialing)?
 - is he/she completely unable to use the telephone?

2. Can the participant get to places beyond walking distance...
 - without help (i.e., drives his/her own car, or travels alone on buses or with taxis)?
 - with some help (i.e., needs someone to help or go with him/her when travelling)?
 - is he/she unable to travel unless emergency arrangements are made for a specialized vehicle, like an ambulance

3. Can the participant go shopping for groceries or clothes (this assumes that the participant has transportation)...
 - without help (taking care of all shopping needs himself/herself)?
 - with some help (i.e., needs someone to go with him/her on all shopping trips)?
 - is he/she completely unable to do any shopping?

4. Can the participant prepare his/her own meals...
 - without help (i.e., plans and cooks full meals himself/herself)?
 - with some help (i.e., can prepare some things but is unable to cook full himself/herself)?
 - is he/she completely unable to prepare any meals?-

5. Can the participant do his/her housework...
 - without help (Le., can clean floors, etc.)?
 - with some help (i.e., can do light housework but needs help with heavy work)?
 - is he/she completely unable to do any housework?

6. Can the participant take his/her own medicine...
 - without help (in the right doses at the right time; Note: If the participant occasionally forgets, this is still considered "without help")
 - with some help (i.e., is able to take medicine if someone prepares R for him her or reminds him/her to take it)?
 - is he/she completely unable to take his/her medicine?

7. Can the participant handle his/her own money...
 - without help (i.e., you write checks, pay bills, etc.; Note: If the participant occasionally forgets, this is still considered "without help")
 - with some help (i.e., manages day-to-day buying but needs help with managing his/her checkbook or paying bills)?
 - is he/she completely unable to handle his/her money?

Total : / 14

RÉSUMÉ

Introduction : La paralysie supranucléaire progressive (PSP) est un syndrome parkinsonien. Cette affection neurodégénérative du système nerveux central est une tauopathie et peut se présenter sous plusieurs formes. Cette maladie est rare, les orthophonistes manquent d'informations sur la pathologie, et il n'existe à ce jour aucune étude documentant l'évolution de la communication des patients.

Matériel et méthodes : Nous présentons le cas de la patiente SoA, qui, à l'occasion de sa participation à une étude expérimentale, a été évaluée à de nombreuses reprises dans la dernière année avant son décès, survenu 2 ans après le diagnostic. Des séances de thérapie lui ont été proposées en parallèle afin de stimuler les muscles de la parole et de la déglutition.

Résultats : Les résultats ont mis en évidence une détérioration des capacités de déglutition, une diminution marquée des capacités nécessaires à la production de la parole, une perte d'autonomie dans la vie quotidienne, ainsi qu'une fatigue importante et constante. Cependant les capacités langagières et cognitives ainsi que l'humeur sont restées stables.

Discussion : Chez SoA, on observe une forme de PSP agressive sur la parole et la déglutition. On note également la préservation de la compréhension orale et de l'expression écrite, des capacités de communication peu rapportées dans la littérature, mais qui ont été essentielles pour le maintien de la relation avec l'entourage et probablement pour le maintien de l'humeur de SoA. Le décès de la patiente est survenu deux ans après son diagnostic, ce qui est rapide comparé à la littérature, mais qui pourrait être expliqué par un diagnostic tardif, par le refus de toute intervention élaborée par la patiente ou par le fait que chaque cas clinique est distinct.

Conclusion : Ce rapport de cas détaillé permettra aux cliniciens d'y comparer leurs cas cliniques et de s'en inspirer pour orienter leur prise en soins.

Mots-clés. Paralysie supranucléaire progressive, diagnostic, évaluation, prise en soins, parole, déglutition, troubles cognitifs, langage.