

La Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD) : un marqueur évolutif de la maladie de Huntington ?

Confrontation des résultats obtenus à la BECD avec les scores de l'Unified Huntington's Disease Rating Scale, caractérisation de la dysarthrie dans la maladie de Huntington et quantification d'une plainte au Voice Handicap Index

Eléonore MAWAS*, Bénédicte PERRIN-DRAPALA*

* orthophonistes

e.mawas@hotmail.fr

benedicte.perrin34@orange.fr

ISSN 2117-7155

Résumé :

Ce mémoire constitue une étude pilote sur la dysarthrie dans la maladie de Huntington (MH) examinée à l'aide de la Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD). La dysarthrie est très fréquente dans la MH, pourtant, les données de la littérature sont rares. L'objectif principal de ce mémoire est de déterminer si les épreuves de la BECD constituent un marqueur clinique d'évolution de la MH. Pour cela, les résultats obtenus à la BECD ont été confrontés aux scores de l'Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS). D'autre part, nous avons utilisé la BECD pour caractériser la dysarthrie dans la MH, et voir si l'on retrouvait les critères de dysarthrie hyperkinétique décrits par Darley et al. (1975) dans la classification de référence. Enfin, le Voice Handicap Index (VHI) a été utilisé pour quantifier le niveau de plainte des patients. La BECD a été administrée à 12 patients MH à différents stades de la maladie. Nous avons retrouvé des corrélations significatives entre le Test Phonétique d'Intelligibilité de la BECD et la Capacité Fonctionnelle Totale ainsi que l'Échelle de Dépendance, les échelles de l'UHDRS les mieux corrélées à la sévérité de la MH. La dysarthrie des patients évalués ne s'apparente pas au profil décrit par Darley et al. (1975). Les scores au VHI objectivent une plainte. Une étude à plus large échelle serait nécessaire pour déterminer si la BECD, et particulièrement le TPI, pourrait être un marqueur clinique du stade évolutif de la MH.

Mots clés : dysarthrie, maladie de Huntington, BECD, UHDRS, VHI, classification de Darley et al. (1975).

The Clinical Evaluation Battery of Dysarthria (BECD): a marker of the evolution stage in Huntington's disease? *Comparison of patient's scores in the BECD and in the Unified Huntington's Disease Rating Scale, characterization on dysarthria in Huntington's disease and quantification of a complaint by the Voice Handicap Index.*

Summary:

This report is a pilot study about dysarthria in Huntington's disease (HD) considered through the Clinical Evaluation Battery of Dysarthria (BECD). Dysarthria is very common in HD, but is poorly described in the literature. The main objective of this report is to determine if the tests contained in the BECD are a clinical marker of the evolution stage in HD. We thus compared the scores in the BECD with those in the Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS). Besides, we used the BECD to characterize dysarthria in HD and observed if the criteria of hyperkinetic dysarthria described by Darley et al. (1975) in their classification were present. Finally, the Voice Handicap Index (VHI) was used to quantify the patients' degree of complaint. Twelve HD patients underwent the BECD. We found significant correlations between the Phonetic Test of Intelligibility inside the BECD and the Total Functional Capacity and the Independence Scale included in the UHDRS. These two scales are proven to be the best correlated to the severity in HD. The patients evaluated don't present the hyperkinetic pattern described by Darley et al. (1975). The VHI scores objectivize a complaint. Further studies at a larger scale would be necessary to determine if the BECD, and

particularly the Phonetic Test of Intelligibility, could be a clinical marker of the evolution stage in HD.

Key words: dysarthria, Huntington disease, BECD, UHDRS, VHI, Darley et al. classification (1975).

----- INTRODUCTION -----

La maladie de Huntington (MH) est une affection génétique héréditaire neurodégénérative. Cette maladie regroupe une triade symptomatique, à savoir des troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques (Simonin & Krystkowiak, 2009). L'anosognosie – ou non conscience de ses propres troubles - est un autre symptôme de la MH (Duff et al., 2010). Elle serait spécifique à certains domaines (Sitek, Thompson, Craufurd & Snowden, 2014). Cependant, cette notion divise les auteurs (Sitek et al., 2011, 2013 ; Thobois & Peysson, 2007 ; Vitale et al., 2001). La prévalence de la MH est de 5 à 7 pour 100 000 dans la population caucasienne. La France compterait environ 6 000 personnes touchées (Thobois & Peysson, 2007). Au niveau neuropathologique, l'atteinte est principalement striatale. Néanmoins, avec l'évolution de la maladie, l'atrophie va s'étendre à d'autres zones cérébrales, comme le cervelet (De Diego Balaguer & Bachoud, 2006 ; Thobois, 2006 ; Walker, 2007). La mort survient en moyenne 15 à 20 ans après le diagnostic, dans un contexte de troubles neurocognitifs majeurs, de cachexie et d'alitement (Simonin & Krystkowiak, 2009). Actuellement, aucun traitement curatif n'existe. Seule une prise en charge symptomatique est proposée. L'orthophonie est prescrite afin de pallier la dysarthrie, l'atteinte langagière et la dysphagie.

La dysarthrie – trouble de la réalisation motrice de la parole d'origine neurologique - fait partie des troubles moteurs de la MH (Auzou, 2008). Sa prévalence est très élevée ; ainsi, de 80,8% (Murgod et al., 2001) à 100% des patients aux stades les plus sévères (Young et al., 1986) en souffriraient. Plus la maladie évolue, et plus la dysarthrie s'amplifierait (Hartelius, Carlstedt, Ytterberg, Lillvik & Laakso, 2003 ; Murgod et al., 2001 ; Young et al., 1986). Ce type de dysarthrie reste cependant encore méconnu, et rares sont les études publiées à ce sujet. Sa prise en charge orthophonique reste non codifiée (Bilney et al., 2003, cités par Özsancak, 2007). La dysarthrie dans la MH est considérée comme étant de type hyperkinétique (Darley, Aronson & Brown, 1975). Néanmoins, cette classification est vivement remise en cause par certains auteurs (Auzou, 2007 ; Zyski & Weisiger, 1987). Ces derniers soulignent notamment le fait que l'analyse perceptive fondée sur les critères de Darley et collaborateurs ne permet pas de statuer sur l'étiologie. De plus, les études plus récentes ne retrouvent pas l'ensemble des critères décrits par Darley et al. en 1975, ou avec des prévalences différentes (Ackermann, Hertrich, Daum, Scharf & Spieker, 1997 ; Özsancak, 2007 ; Hartelius et al., 2003 ; Skodda, Schlegel, Hoffmann, Carsten, 2014 ; Velasco Garcia, Cobeta, Martin, Alonso-Navarro, Jimenez-Jimenez, 2011).

Avant d'émettre des recommandations sur la prise en charge de la dysarthrie, il convient de mieux la connaître ; actuellement, elle n'est évaluée en routine que succinctement par les neurologues, à l'aide d'un seul item de l'échelle Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS) du Huntington Study Group (1996). L'outil le plus récent et le plus pertinent, la Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD) d'Auzou et Rolland-Monnoury (2006), n'a servi à notre connaissance de support à aucune étude portant sur la dysarthrie dans la MH. Nous avons ainsi choisi d'étudier ce trouble de la parole par le biais de cette batterie, et nous nous sommes centrées plus particulièrement sur 3 axes, qui sous-tendent nos hypothèses.

L'objectif principal de cette étude est de déterminer si la BECD peut être un marqueur clinique d'évolution de la MH. Nous avons pour cela recherché une relation entre la sévérité de la dysarthrie mesurée à la BECD et le stade évolutif de la MH mesuré grâce à la l'échelle de référence qu'est l'Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS). En effet, deux

échelles de l'UHDRS, la Capacité Fonctionnelle Totale (CFT) et l'Echelle de Dépendance (ED) sont corrélées à la sévérité de la maladie (Marder et al., 2000 ; n = 960). Si la BECD s'avérait être un marqueur évolutif de la MH, elle pourrait alors être utilisée pour apprécier l'impact d'une thérapeutique propre à la dysarthrie dans la MH et dans le suivi évolutif de la maladie.

Notre premier objectif secondaire est de caractériser la dysarthrie chez les patients MH au moyen de la BECD, et d'observer si cette dysarthrie retrouve exclusivement les critères hyperkinétiques décrits par Darley et al. en 1975 ou si l'on retrouve également des critères de dysarthrie hypokinétique (imputables au syndrome parkinsonien et aux neuroleptiques, Özsancak, 2007) et/ou de dysarthrie ataxique (qui seraient dus à la dégénérescence du cervelet).

Notre deuxième objectif secondaire est d'évaluer la plainte des patients atteints de MH concernant leurs troubles vocaux en lien avec leur dysarthrie, à l'aide du Voice Handicap Index (VHI). Ces résultats viendraient préciser les quelques données encore controversées de la littérature sur la notion d'anosognosie dans la MH (Sitek et al., 2014 ; Velasco Garcia et al., 2011).

Nos hypothèses sont les suivantes :

- Le Score Perceptif (SP), le Score d'Intelligibilité (SI) et les résultats au Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI) des patients MH évalués par la BECD sont liés à la sévérité de la maladie évaluée par la Capacité Fonctionnelle Totale (CFT) et l'Echelle de Dépendance (ED) de l'UHDRS :

- Le SP est corrélé significativement aux résultats de la CFT
- Le SI est corrélé significativement aux résultats de la CFT
- Le résultat au TPI est corrélé significativement aux résultats de la CFT
- Le SP est corrélé significativement au résultat de l'ED
- Le SI est corrélé significativement au résultat de l'ED
- Le résultat au TPI est corrélé significativement au résultat de l'ED

- Les patients MH évalués présentent à la grille perceptive de la BECD des critères de dysarthrie hyperkinétique, hypokinétique et ataxique.

- Les patients évalués ont conscience de l'altération de leur voix et leur plainte est objectivée au Voice Handicap Index (VHI).

----- METHODOLOGIE -----

La **population** d'étude est définie par la file active des patients diagnostiqués MH au CHU d'Amiens. Les patients inclus sont majeurs, francophones et diagnostiqués MH. Les critères de non-inclusion reposent sur la présence de pathologies intercurrentes, de troubles psychiatriques, de troubles cognitifs majeurs, d'une altération trop importante de l'état général, ou d'illettrisme.

Douze patients ayant donné leur consentement éclairé ont été inclus : 5 hommes et 7 femmes, âgés en moyenne de 61,9 ans et dont la pathologie évolue depuis 9,3 ans en moyenne. Le tableau situé en annexe n°1 présente les données démographiques et médicales des patients inclus, tandis que le tableau situé en annexe n°2 expose les résultats obtenus aux différentes échelles de l'UHDRS pour chacun des patients de notre cohorte.

Le **matériel** utilisé est la BECD. Elle a été administrée dans son intégralité, et a fait l'objet d'un enregistrement audio et vidéo. La BECD comporte différents outils et permet l'obtention de plusieurs scores.

Nous présentons ici ceux qui ont été utilisés pour cette étude :

- Le *Score Perceptif (SP)* résulte de la somme de 5 items extraits de la Grille Perceptive et cotés de 0 (normal) à 4 (très perturbé). Le SP permet de quantifier la sévérité de la dysarthrie de 0 (normal) à 20 (très perturbé).
- Le *Score d'Intelligibilité (SI)* évalue la lecture de 10 mots, de 10 phrases, et la parole spontanée. Le SI permet de classer la sévérité de la dysarthrie selon le score obtenu : légère, modérée, sévère et massive.
- Le *Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI)* permet une évaluation quantitative de la sévérité de la dysarthrie et une évaluation qualitative des troubles articulatoires à l'origine de la détérioration de l'intelligibilité. Il se présente sous la forme d'un test d'identification en choix contraint par l'examineur à la lecture de 52 mots par le patient.
- La *Grille Perceptive de la BECD* comporte 35 critères cliniques, cotés de 0 à 4 (0 : normal ; 1 : anomalie discrète ou rare ; 2 : anomalie modérée ou occasionnelle ; 3 : anomalie marquée ou fréquente ; 4 : anomalie sévère ou quasi-permanente). Cette grille a été cotée à la fois par Mme Mawas et par Mme Perrin, et a fait l'objet, pour les items qui posaient question, d'une écoute supplémentaire de la part de Mme Bigand, orthophoniste et chargée d'enseignement au DUEFO d'Amiens.
- L'*analyse phonétique* repose sur la répétition de tous les phonèmes de la langue française (score sur 33), de mots simples comprenant 30 phonèmes (score sur 88) et de mots complexes comprenant des semi-voyelles et des groupes consonantiques (score sur 30). Nous avons additionné ces trois scores afin d'obtenir une note sur 151 : plus le score est élevé, plus les perturbations sont nombreuses.
- Le *Voice Handicap Index (VHI)* permet de décrire le handicap secondaire à toutes sortes de pathologies laryngologiques. Cette échelle d'auto-évaluation publiée en 1997 par Jacobson et al. est l'outil le plus utilisé actuellement. Il comprend 30 items cotés chacun de 0 à 4 (0 = jamais, 1 = presque jamais, 2 = parfois, 3 = presque toujours, 4 = toujours). Le score total est de 120. Plus le score est élevé, plus le handicap est sévère. Les items du VHI évaluent trois domaines : physique, fonctionnel et émotionnel.

Variables indépendantes	Variables dépendantes
<ul style="list-style-type: none"> - Âge - Sexe - NSC - Tabagisme - Suivi orthophonique - Durée d'évolution maladie - Mode de début - Nombre de triplets CAG 	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Scores à l'UHDRS</u> : <ul style="list-style-type: none"> > CFT > échelle motrice > ED > item dysarthrie - <u>Scores à la BECD</u> : <ul style="list-style-type: none"> > SP > TPI > Analyse phonétique > SI > VHI - <u>Score au MMSE</u>

Tableau 1. Variables recueillies pour notre échantillon.

Les variables dépendantes regroupent les scores à l'UHDRS motrice, à la Capacité Fonctionnelle Totale (CFT), à l'Echelle de Dépendance (ED), aux différentes épreuves de la BECD (SP, SI, TPI, Analyse phonétique, certains items de l'examen moteur et VHI) et au Mini Mental State Examination (MMSE) de Folstein (Hugonot-Diener, 2009).

La Capacité Fonctionnelle Totale (CFT) ou *Total Functional Capacity* évalue les capacités professionnelles (score de 0 à 4), la gestion financière (0 à 3), la gestion domestique (0 à 2), les AVQ (0 à 3) et l'environnement requis (0 à 2).

L'Echelle de Dépendance (ED) ou *Independence Scale* est cotée de 0 à 100. A 100, le patient est autonome ; à 10, le patient nécessite des aides permanentes, il est intubé etc.

Le traitement de l'objectif secondaire n°1 a nécessité l'établissement d'un tableau de correspondance entre les critères retenus par Darley et al. (1975) dans leur classification et la grille perceptive de la BECD. Ce tableau est visible en annexe n°3. Pour certains items, aucune équivalence n'a pu être établie. En outre, l'équipe de Darley avait retenu uniquement les critères ayant obtenu une valeur moyenne de plus de 1,5 sur 7, ce qui équivaut à un seuil de 0,86 pour la grille perceptive de la BECD cotée de 0 à 4.

L'objectif secondaire n° 2 a porté sur l'analyse des scores de 9 patients. En effet, 3 patients avec un MMS inférieur à 16 présentaient des troubles cognitifs incompatibles avec la passation du VHI.

Pour l'**analyse statistique** des données, la taille de l'échantillon a imposé l'utilisation de statistiques non-paramétriques. Nous avons utilisé le test de corrélation de Spearman (pour notre objectif principal) et le test Tau de Kendall (pour l'objectif secondaire n°2) via le site BiostaTGV version 2015 (<http://marne.u707.jussieu.fr/biostatgv/>). A noter que cet outil statistique n'est pas reconnu par l'entière communauté scientifique.

Le seuil de significativité est établi à $p \leq 0.05$. D'autre part, certaines variables ont fait l'objet de statistiques descriptives mentionnant la moyenne, l'écart-type et l'étendue (valeurs minimale et maximale), obtenues à l'aide du logiciel Gnumeric version 1.10.16 (<http://www.gnumeric.org/>) et du logiciel Excel ®.

----- RESULTATS -----

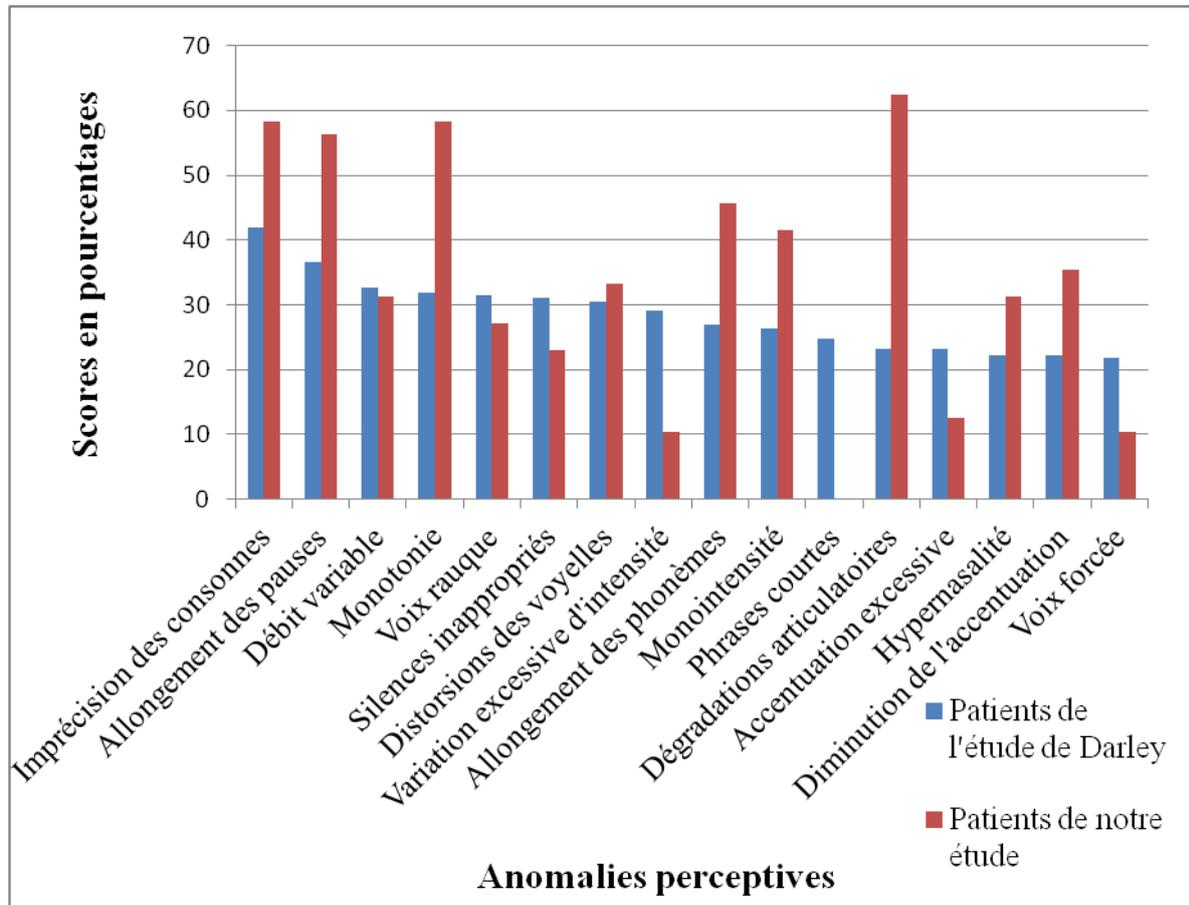
Objectif principal : lien entre la sévérité de la dysarthrie (mesurée à la BECD) et le stade évolutif de la maladie (mesuré à l'UHDRS)

Le Test Phonétique d'Intelligibilité de la BECD est significativement corrélé à la Capacité Fonctionnelle Totale ($p=0.038$) et à l'Echelle de Dépendance ($p=0.004$). D'autre part, tous les scores de la BECD (SP, SI, TPI, Analyse Phonétique) sont corrélés à l'échelle motrice de l'UHDRS ($p=0.034$; $p=0.0006$; $p=0.049$; $p=0.043$). Le Score Perceptif est corrélé à la durée d'évolution de la maladie ($p=0.007$). En revanche, l'item dysarthrie de l'échelle motrice de l'UHDRS n'est corrélé ni aux autres échelles de l'UHDRS ni aux scores à la BECD ($p > 0.05$).

Objectif secondaire n°1 : caractérisation du profil de dysarthrie chez les patients MH

Le profil de dysarthrie de notre échantillon ne s'apparente pas aux profils décrits par Darley et al. (1975) pour les dysarthries hyperkinétique, hypokinétique et ataxique. Nous n'avons pas retrouvé les critères spécifiques qui permettent le diagnostic différentiel dans les proportions définies par Darley et al. (1975) pour évoquer une déviance.

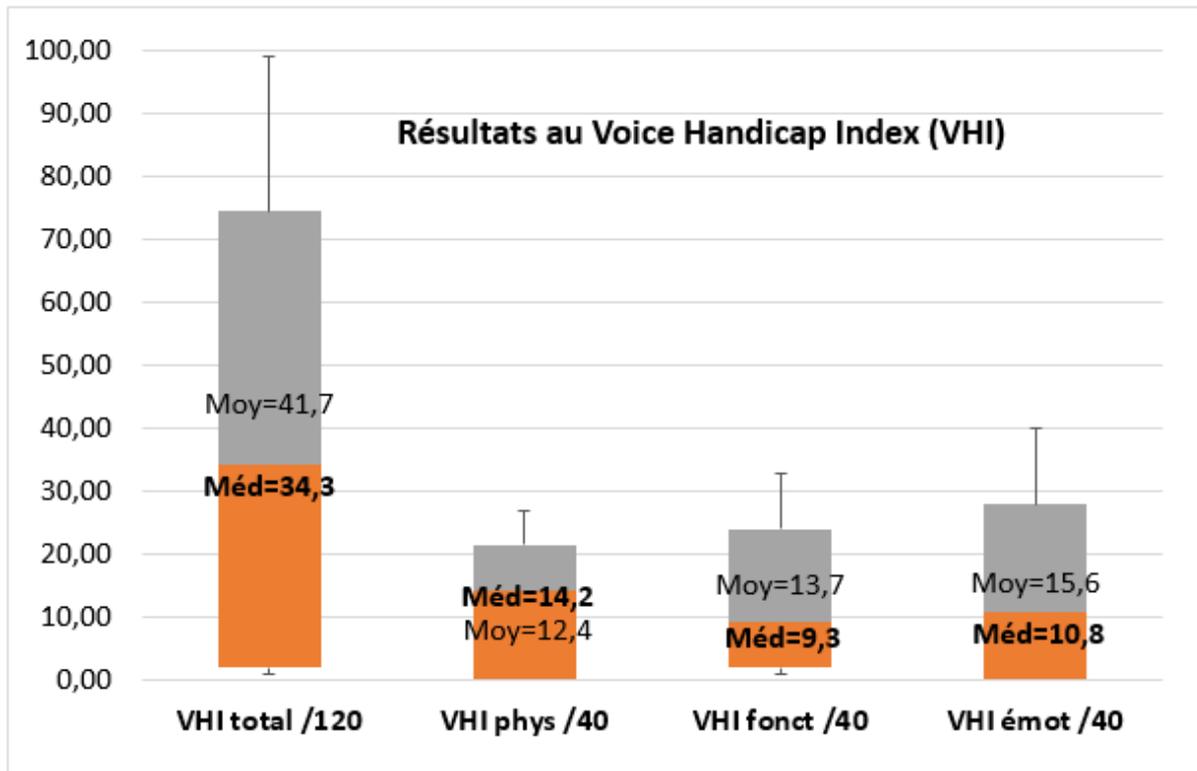
Le graphique n°1 ci-dessous permet la comparaison entre le profil de dysarthrie de notre échantillon et le profil de dysarthrie hyperkinétique selon Darley et al. (1975).



Graphique 1. Comparaison entre le profil de dysarthrie hyperkinétique selon Darley et al. (1975) et le profil de notre échantillon

Le graphique situé en annexe n°4 présente la comparaison entre le profil de dysarthrie hypokinétique selon Darley et al. (1975) et le profil de notre échantillon. Le graphique situé en annexe n°5 présente la comparaison entre le profil de dysarthrie ataxique selon Darley et al. (1975) et le profil de notre échantillon. Enfin, l'annexe n°6 recense l'ensemble des anomalies cotées à la grille perceptive de la BECD pour notre échantillon.

Objectif secondaire n°2 : objectivation d'une plainte au Voice Handicap Index (VHI)
 Le VHI moyen des 9 patients évalués est de 41.66 / 120 (écart type : 43.79, min 0 et max 99).
 Le graphique n°2 ci-dessous présente la répartition des scores de notre échantillon au VHI et aux trois sous-domaines qui le composent (VHI physique, fonctionnel et émotionnel).



Graphique 2. Résultats aux VHI total et partiels de notre échantillon (n=9) avec intervalles de confiance

D'autre part, le VHI total de notre échantillon est significativement corrélé à la durée d'évolution de la maladie ($p=0.05$).

----- DISCUSSION -----

Objectif principal

Le TPI est la seule épreuve de la BECD qui est corrélée à la fois à la CFT et à l'ED, les échelles fonctionnelles de l'UHDRS elles-mêmes corrélées à la sévérité de la maladie. Pour notre échantillon, le TPI est donc un marqueur évolutif de la MH. Ce résultat est d'autant plus intéressant que le TPI est une épreuve d'identification en choix contraint simple et rapide d'utilisation. Le fait que les scores de la BECD soient corrélés à l'échelle motrice de l'UHDRS suggère que la dysarthrie évolue dans un contexte plus global d'évolution des troubles moteurs.

Le Score Perceptif est corrélé à la durée d'évolution de la maladie, ce qui indique que les anomalies perceptives s'aggravent avec le temps. Cette donnée est conforme à la littérature (Hartelius et al., 2003 ; Murgod et al., 2001 ; Young et al., 1986). En revanche, le Score d'Intelligibilité et le Test Phonétique d'Intelligibilité ne sont pas corrélés à la durée d'évolution de la maladie, et ceci conforte l'idée d'Ackermann et al. (1997) cités par Özsancak (2007) selon laquelle la réduction d'intelligibilité serait précoce.

En outre, 100% des patients de notre cohorte sont dysarthriques (de dysarthrie légère à massive, d'après le score au SI). Ce chiffre est plus élevé que certaines données de la littérature ; ainsi, Murgod et al. (2001) avaient estimé que 80,8% de leurs patients étaient dysarthriques (n=21), tandis que Young et al. (1986) avaient retrouvé 89% de dysarthriques

parmi l'ensemble de leurs patients (n=65). L'outil utilisé pour objectiver la dysarthrie peut expliquer ces différences. Enfin, l'item dysarthrie de l'UHDRS n'est corrélé ni aux autres échelles de l'UHDRS ni aux scores de la BECD. Ce résultat suggère que l'item dysarthrie contenu dans l'UHDRS ne reflète pas le réel degré de dysarthrie de nos patients.

Objectif secondaire n°1

Le profil de dysarthrie de notre échantillon ne correspond pas au profil hyperkinétique décrit par Darley et al. (1975) pour cette pathologie, et nous ne trouvons pas non plus de correspondance avec les profils hypokinétique et ataxique. Nous observons pour les mêmes critères un écart entre nos cotations à la grille perceptive de la BECD et celles de Darley et al. Nos cotations sont souvent plus sévères. Cet écart peut s'expliquer par plusieurs facteurs : Darley et al. (1975) ont coté les anomalies sur une échelle de 0 à 7 basée sur la seule sévérité des troubles. L'échelle de cotation de la grille perceptive de la BECD intègre quant à elle également la notion de leur fréquence. Une anomalie cotée à 1 peut ainsi être discrète ou rare, à 2 modérée ou occasionnelle etc. De plus, nous avons rempli la grille perceptive en nous fondant à la fois sur le discours spontané et l'épreuve de lecture, comme le préconise le manuel de la BECD. En effet, le discours spontané est davantage le reflet de l'aspect « fonctionnel » de la parole et permet de s'affranchir des difficultés liées à la lecture en elle-même. Darley et al. (1975) avaient quant à eux coté les voix en se basant sur une épreuve de lecture. L'analyse de la prévalence des anomalies perceptives de notre échantillon révèle que nous sommes en accord avec la littérature concernant l'imprécision des consonnes (Darley et al., 1975 ; Hartelius et al., 2003), la raucité (Darley et al., 1975) et l'altération de l'intelligibilité (Darley et al., 1975 ; Özsancak, 2007). Nous observons pour notre échantillon deux nouvelles données : la diversité des anomalies de la qualité vocale et la présence d'une voix mouillée chez 5 patients. Cette anomalie peut être mise en relation avec de probables troubles de la déglutition. Nos résultats suggèrent que la dysarthrie dans la MH s'apparenterait plus à une dysarthrie de type mixte, et concourent à conforter les limites de la classification de Darley déjà soulevées par les auteurs cités en introduction.

Objectif secondaire n°2

Les résultats au VHI total des patients de notre étude montrent que le score moyen se situe à 41,66 /120. Une étude menée par Blanc, Charras et Özsancak en 2005 sur une population de 60 sujets contrôles âgés de 65 ans en moyenne (contre 61,9 ans pour nos patients) a révélé un score au VHI total à 5,7 /120 (écart type 6). On peut donc considérer que le VHI objective une plainte pour notre échantillon. L'étude de Velasco Garcia et al. (2011) avait également objectivé une plainte grâce au VHI (n=20). En revanche, cette étude avait retrouvé une corrélation entre les scores au VHI et à l'UHDRS, ce qui n'est pas notre cas. Nous n'avons pas non plus retrouvé de lien entre le VHI et les scores à la BECD. Il existerait peut-être une anosognosie – au moins partielle – concernant les troubles de la parole dans la MH. On pourrait parler d'anosodiaphorie (indifférence aux troubles). D'autre part, le ressenti exprimé au VHI est subjectif. Il dépend du rapport qu'entretient le patient avec sa voix et également de ses besoins de communication. Les résultats au VHI total de nos patients sont significativement corrélés à la durée d'évolution de la maladie. Ce résultat montre que la plainte des patients par rapport à leurs troubles vocaux augmente avec l'évolution de la maladie. Ce lien n'a à notre connaissance jamais été investigué pour la dysarthrie dans la MH. Ce résultat va dans le même sens que l'étude de Vitale et al. (2001) selon laquelle l'anosognosie concernant les dyskinésies diminuerait avec l'évolution de la maladie. En revanche, il n'est pas congruent avec l'étude de Sitek et al. (2014), qui relie l'anosognosie globale avec la sévérité de la maladie plutôt qu'avec la durée d'évolution de la maladie. Nous

pouvons dire que, pour notre cohorte, même si les patients se dégradent sur le plan moteur, cognitif et comportemental, ils ont conscience - au moins partiellement - de leurs troubles vocaux et présentent une plainte au VHI. Néanmoins, il est bon de signaler ici que lors de l'entretien semi-dirigé, les patients exprimaient très peu leur plainte vis-à-vis de leur dysarthrie. Cela suggère qu'il ne suffit pas de poser une question ouverte pour révéler cette plainte, mais qu'il est préférable de faire passer un questionnaire avec des questions fermées, comme le VHI.

----- CONCLUSION -----

Cette étude constitue une étude pilote concernant l'intérêt de la BECD dans l'étude de la dysarthrie dans la maladie de Huntington (MH). La littérature fait peu référence à ce trouble dans la MH, pourtant la dysarthrie entrave la qualité de vie de la majorité sinon de tous les malades. Nous avons pour notre étude administré la BECD à douze patients atteints de la MH.

Nous voulions avant tout savoir si les résultats obtenus à la BECD étaient liés à la sévérité de la maladie évaluée par les neurologues grâce à l'UHDRS, outil fortement corrélé à la sévérité de la maladie. Il est ressorti que le Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI) de la BECD est, pour notre échantillon, significativement corrélé au stade évolutif de la MH. Dans un deuxième temps, nous avons confronté les caractéristiques de la dysarthrie de notre échantillon à la classification faisant référence, celle de Darley et al. (1975), afin d'observer si les profils retrouvés étaient similaires. Il est apparu que le profil de dysarthrie de notre cohorte ne recoupait pas stricto sensu les critères de la dysarthrie hyperkinétique choréique décrite par Darley et al. L'analyse des critères altérés ne concorde pas non plus entièrement avec les données de la littérature. Les dysarthries présentes dans la MH semblent donc très hétérogènes, et il convient pour l'orthophoniste de réaliser un bilan détaillé afin d'axer sa prise en charge sur les domaines altérés de la parole de son patient.

Enfin, nous avons voulu savoir si les patients de notre cohorte présentaient une plainte relative à leurs troubles vocaux. Les scores obtenus au Voice Handicap Index (VHI) par nos patients objectivent une plainte, qui augmente significativement avec l'évolution de la maladie. Il semble primordial d'étendre cette étude à une cohorte plus large de patients, afin de voir si ces résultats sont généralisables à l'ensemble des malades. Si tel était le cas, le TPI de la BECD serait de fait reconnu comme étant un marqueur évolutif de la MH. Il pourrait alors être utilisé pour quantifier l'effet d'un protocole de rééducation propre à la dysarthrie dans la MH, et dans le suivi évolutif de la maladie. D'autre part, les scores à la grille perceptive pourraient mettre en évidence un profil de dysarthrie et servir de base à l'élaboration d'un protocole de rééducation spécifique à la MH.

En effet, dans cette pathologie évolutive extrêmement handicapante et pour laquelle aucun traitement curatif n'existe, l'approche paramédicale et notamment la prise en charge orthophonique représentent un enjeu non négligeable pour les patients et leurs proches.

----- BIBLIOGRAPHIE -----

Ackermann, H., Hertrich, I., Daum, I., Scharf, G., Spieker, S. (1997). Kinematic analysis of articulatory movements in central motor disorders. *Movement Disorders*, 12(6), 1019-1027. doi: 10.1002/mds.870120628

Auzou, P. (2007). Définition et classification des dysarthries. Dans P. Auzou, V. Rolland-Monnoury, S. Pinto, C. Ozcancak (dir.), *Les dysarthries* (p. 143-147). Marseille, France : Solal.

Auzou, P. (2008). Les dysarthries. Dans B. Lechevalier, F. Eustache, F. Viader (dir.), *Traité de neuropsychologie clinique : neurosciences cognitives et cliniques de l'adulte*. Bruxelles, Belgique : De Boeck.

Auzou, P., Rolland-Monnoury, V. (2006). *Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD)*. Isbergues, France : Ortho Edition.

Bilney, B., Morris, M.E., Perry, A. (2003). Effectiveness of physiotherapy, occupational therapy, and speech pathology for people with Huntington's disease: a systematic review. *Neurorehabilitation & Neural Repair*, 17(1), 12-24. doi: 10.1177/0888439002250448

Blanc, S., Charras, A., Özşancak, C. (2005). Le Voice Handicap Index dans la maladie de Parkinson : données personnelles. Dans C. Özşancak, P. Auzou (dir.), *Les troubles de la parole et de la déglutition dans la maladie de Parkinson* (p. 246). Marseille, France : Solal.

Darley, F.L., Aronson, A.E., Brown, J.R. (1975). *Motor speech disorders*. Philadelphia, PA : W. B. Saunders.

De Diego Balaguer, R., Bachoud, A. C. (2006). Aspects cliniques et neuropsychologiques dans la maladie de Huntington. Dans C. Belin, A.M. Ergis, O. Moreaud (dir.), *Actualités sur les démences. Aspects cliniques et neuropsychologiques* (pp. 381-412). Marseille, France : Solal.

Duff, K., Paulsen, J.S., Beglinger, L.J., Langbehn, D.R., Wang, C., Stout, J.C., Ross, C.A., Aylward, E., Carlozzi, N.E., Queller, S. (2010). « Frontal » behaviors before the diagnosis of Huntington's disease and its relationship to markers of disease progression: evidence of early lack of awareness. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 22(2), 196-207. Consulté le 20.03.2016 du site de la revue: <http://neuro.psychiatryonline.org/doi/pdf/10.1176/jnp.2010.22.2.196>

Hartelius, L., Carlstedt, A. Ytterberg, M., Lillvik, M., Laakso, K. (2003). Speech disorders in mild and moderate Huntington disease: Results of dysarthria assessments of 19 individuals. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 11(1), 1-14.

Hugonot-Diener, L. (2009). Mini-Mental Status Examination de Folstein (MMSE) version GRECO consensuelle. Dans Hugonot-Diener, L., Barbeau E., Michel B.F., Thomas-Antérion C. et Robert P. (dir), *GREMOIRE : tests et échelles de la maladie d'Alzheimer et des syndromes apparentés* (p65-69). Marseille, France : Solal.

Huntington Study Group. (1996). Unified Huntington's Disease Rating Scale: Reliability and consistency. *Movement Disorders*, 11(2), 136-142. Consulté le 20.03.2016 du site [movementdisorders.org](http://www.movementdisorders.org) : <http://www.movementdisorders.org/MDS-Files1/PDFs/Rating-Scales/uhrs.pdf>

Marder, K., Zhao, H., Myers, R.H., Cudkowicz, M., Kayson, E., Kieburtz, K., Orme, C., Paulsen, J., Penney, J.B. Jr., Siemers, E., Shoulson, I. and the Huntington Study Group (2000). Rate of functional decline in Huntington's disease. *Neurology*, 54(2), 452-458. doi:10.1212/WNL.54.2.452

Murgod, U.A., Saleem, Q., Anand, A., Brahmachari, S.K., Jain, S., Muthane, U.B. (2001). A clinical study of patients with genetically confirmed Huntington's disease from India. *Journal of the Neurological Sciences*, 190(1-2), 73-78. doi:10.1016/S0022-510X(01)00593-7

Özsancak, C. (2007). La dysarthrie dans la maladie de Huntington. Dans P. Auzou, V. Rolland-Monnoury, S. Pinto, C. Özcancak (dir.), *Les dysarthries* (pp. 183-186). Marseille, France : Solal.

Simonin, C., Krystkowiak, P. (2009). Les aspects cliniques de la maladie de Huntington. Troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques. *Neurologies*, 12(114), 17-23. Consulté le 20.03.2016 de docslide.fr : <http://docslide.fr/documents/neurologies114.html>

Sitek, E.J., Soltan, W., Wiczorek, D., Schinwelski, M., Robowski, P., Reilmann, R., Guzinska, K., Harciarek, M., Krysa, W., Slawek, J. (2011). Self-awareness of motor dysfunction in patients with Huntington's disease in comparison to Parkinson's disease and cervical dystonia. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 17(5), 788-795. doi:10.1017/S1355617711000725

Sitek, E.J., Soltan, W., Wiczorek, D., Schinwelski, M., Robowski, P., Harciarek, M., Guzinska, K., Slawek, J. (2013). Self-awareness of executive dysfunction in Huntington's disease: Comparison with Parkinson's disease and cervical dystonia. *Psychiatry and Clinical Neurosciences*, 67(1), 59-62. doi:10.1111/pcn.12006 (accès libre)

Sitek, E.J., Thompson, J.C., Craufurd, D., Snowden, J.S. (2014). Unawareness of deficits in Huntington's disease. *Journal of Huntington's Disease*, 3(2), 125-135. doi:10.3233/JHD-140109 (accès libre)

Skodda, S., Schlegel, U., Hoffmann, R., Carsten, S. (2014). Impaired motor speech performance in Huntington's disease. *Journal of Neural Transmission*, 121(4), 399-407. doi:10.1007/s00702-013-1115-9

Thobois, S. (2006). Imagerie des démences sous-corticales. Dans C. Belin, A. Ergis, O. Moreaud (dir.), *Actualités sur les démences : aspects cliniques et neuropsychologiques* (pp. 575-595). Marseille, France : Solal.

Thobois, S., Peysson, S. (2007). La maladie de Huntington : de la clinique à la thérapeutique. Dans P. Auzou, C. Özcancak, V. Rolland-Monnoury (dir.), *Les dysarthries* (pp. 179-182). Marseille, France : Solal.

Velasco Garcia, M.J., Cobeta, I., Martin, G., Alonso-Navarro, H., Jimenez-Jimenez F.J. (2011). Acoustic analysis of voice in Huntington's disease patients. *Journal of Voice*, 25(2), 208-217. doi:10.1016/j.jvoice.2009.08.007.

Vitale, C., Pellecchia, M.T., Grossi, D., Fragassi, N., Cuomo, T., Di Maio, L., Barone, P. (2001). Unawareness of dyskinesias in Parkinson's and Huntington's diseases. *Neurological Sciences*, 22(1), 105-106. doi: 10.1007/s100720170066

Walker, F.O. (2007). Huntington's disease. *The Lancet*, 369(9557), 218-228. doi: 10.1016/S0140-6736(07)60111-1

Young, A.B., Shoulson, I., Penney, J.B., Starosta-Rubinstein, S., Gomez, F., Travers, H., Ramos-Arroyo, M.A., Snodgrass, S.R., Bonilla, E., Moren, H., Wexler, N.S. (1986). Huntington's disease in Venezuela: neurologic features and functional decline. *Neurology*, 36(2), 244-249. doi:10.1212/WNL.36.2.244 (accès libre)

Zyski, B.J., Weisiger, B.E. (1987). Identification of dysarthria types based on perceptual analysis. *Journal of Communication Disorders*. 20(5), 367-378. doi:10.1016/0021-9924(87)90025-6

----- ANNEXES -----

N°	Age (ans)	Sexe	NSC	Tabagisme	Durée d'évolution (ans)	Mode de début	Nombre CAG AI 2
1	67,11	M	2	Non	9	Moteur	39
2	46,1	M	2	Non	7	Cognitif	45
3	60,2	M	3	Oui	12	Moteur	42
4	74,11	F	2	Non	16	Moteur	42
5	53,6	M	2	Oui	3	Comportemental	42
6	67,2	F	2	Non	14	Moteur	42
7	55,9	F	2	Oui	14	Comportemental	42
8	57,6	F	2	Oui	3	Moteur	44
9	68,1	F	3	Non	9	Comportemental	42
10	62,2	M	1	Non	11	Comportemental	43
11	79,5	F	2	Non	6	Cognitif	39
12	51,1	F	1	Non	7	Moteur	/

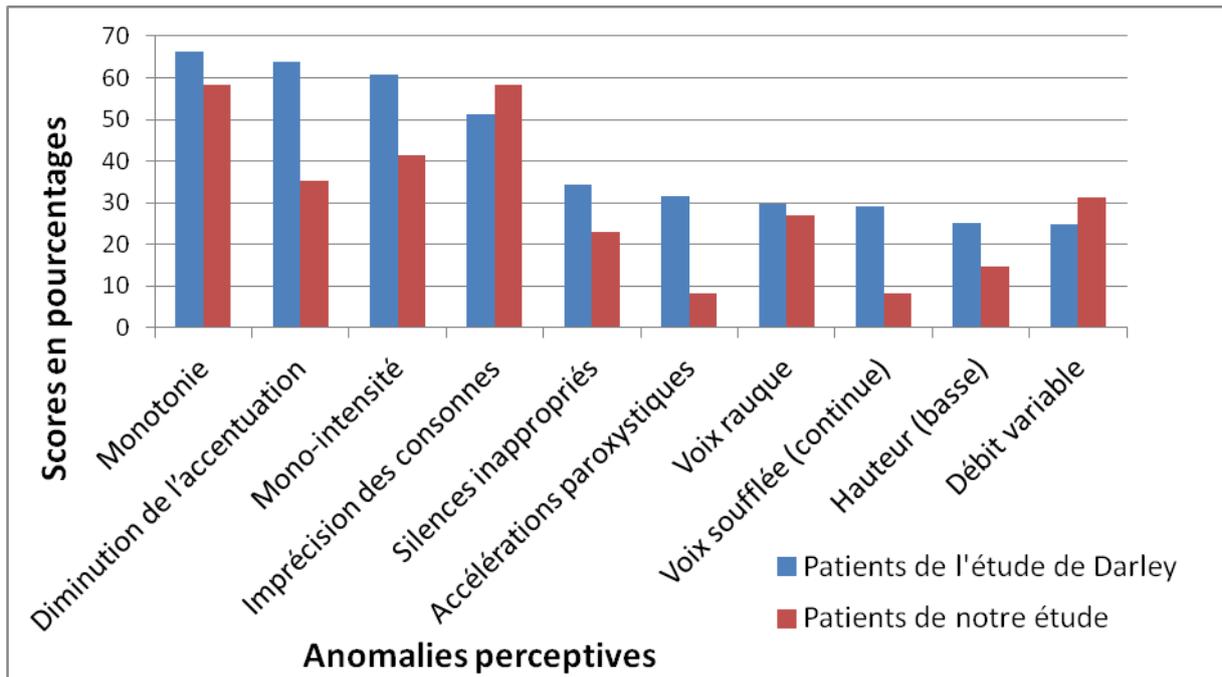
Annexe 1. Caractéristiques des patients inclus (M : Masculin / F : Féminin).

N°	CFT /13	ED /100	Echelle motrice /124	Item <i>dysarthrie</i> UHDRS /4
1	11	85	35	1
2	10	85	35	1
3	2	45	58	1
4	3	75	53	1
5	6	75	21	1
6	10	85	54	2
7	2	70	35	1
8	4	65	50	1
9	10	85	37	1
10	2	65	54	2
11	2	50	66	1
12	5	55	53	0

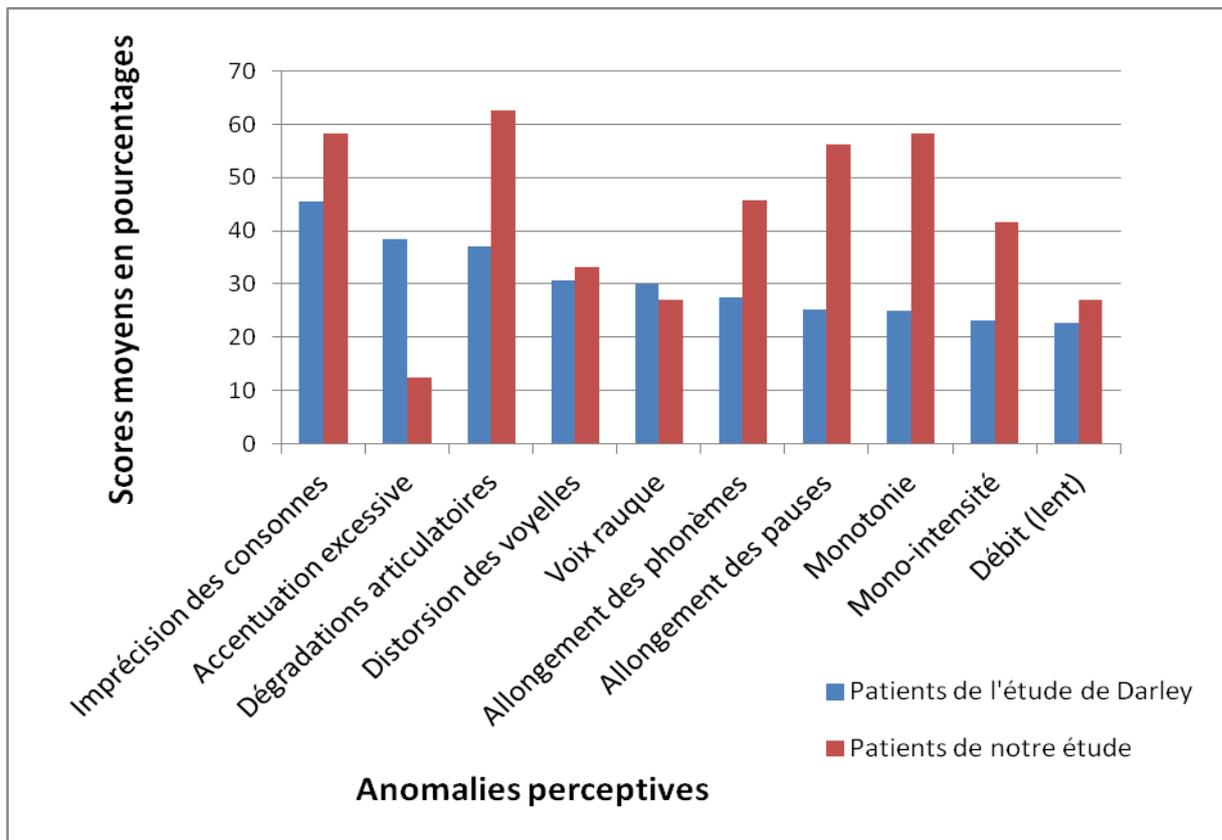
Annexe 2. Résultats aux échelles de l'UHDRS des patients inclus.

Items de la grille perceptive de la BECD	Critères de Darley
1-(Détérioration de la) Qualité vocale	/
2-Hauteur (+/-)	Hauteur (basse/haute)
3-Intensité (+/-)	Intensité (faible/forte)
4-Voix rauque, enrouée	Voix rauque
5-Voix éraillée	/
6-Voix soufflée, voilée	Voix soufflée (continu ou intermittent)
7-Voix mouillée, humide, gargouillante	Voix humide
8-Voix étranglée, hyperfonctionnelle	Voix forcée
9-Tremblements de la voix	Tremblement vocal
10-Voix avec fry	/
11-Dégradation de l'intensité vocale	Décroissance d'intensité
12-Périodes d'aphonie	Arrêts vocaux
13-Réalisation phonétique	Dégradations articulatoires
14-Modification de la durée des phonèmes	Allongement des phonèmes
15-Imprécision des consonnes	Imprécision des consonnes
16-Imprécision des voyelles	Distorsion des voyelles
17-Trouble de la résonance nasale	Hyponasalité / hypernasalité
18-Souffle nasal	Emission nasale
19-Altération de la prosodie	Monotonie
20-Perte des modulations de la hauteur	Diminution de l'accentuation
21-Fluctuations excessives de la hauteur	Accentuation excessive
22-Perte des modulations de l'intensité vocale	Mono-intensité
23-Fluctuations excessives de l'intensité vocale	Variations excessives d'intensité
24-Débit (+/-)	Débit (lent/rapide)
25-Fluctuations du débit	Débit variable
26-Accélération paroxystiques du débit	Accélération paroxystiques
27-Ruptures de la fluence	Allongement des pauses
28-Silences inappropriés	Silences inappropriés
29-Palilalie	/
30-Difficultés d'initiation motrice	/
31-Inspirations-expirations forcées	Inspirations-expirations forcées
32-Bruit inspiratoire	Inspiration audible
33-Contrôle respiratoire	/
34-Intelligibilité	Intelligibilité
35-(Altération du) Caractère naturel	Bizarrie

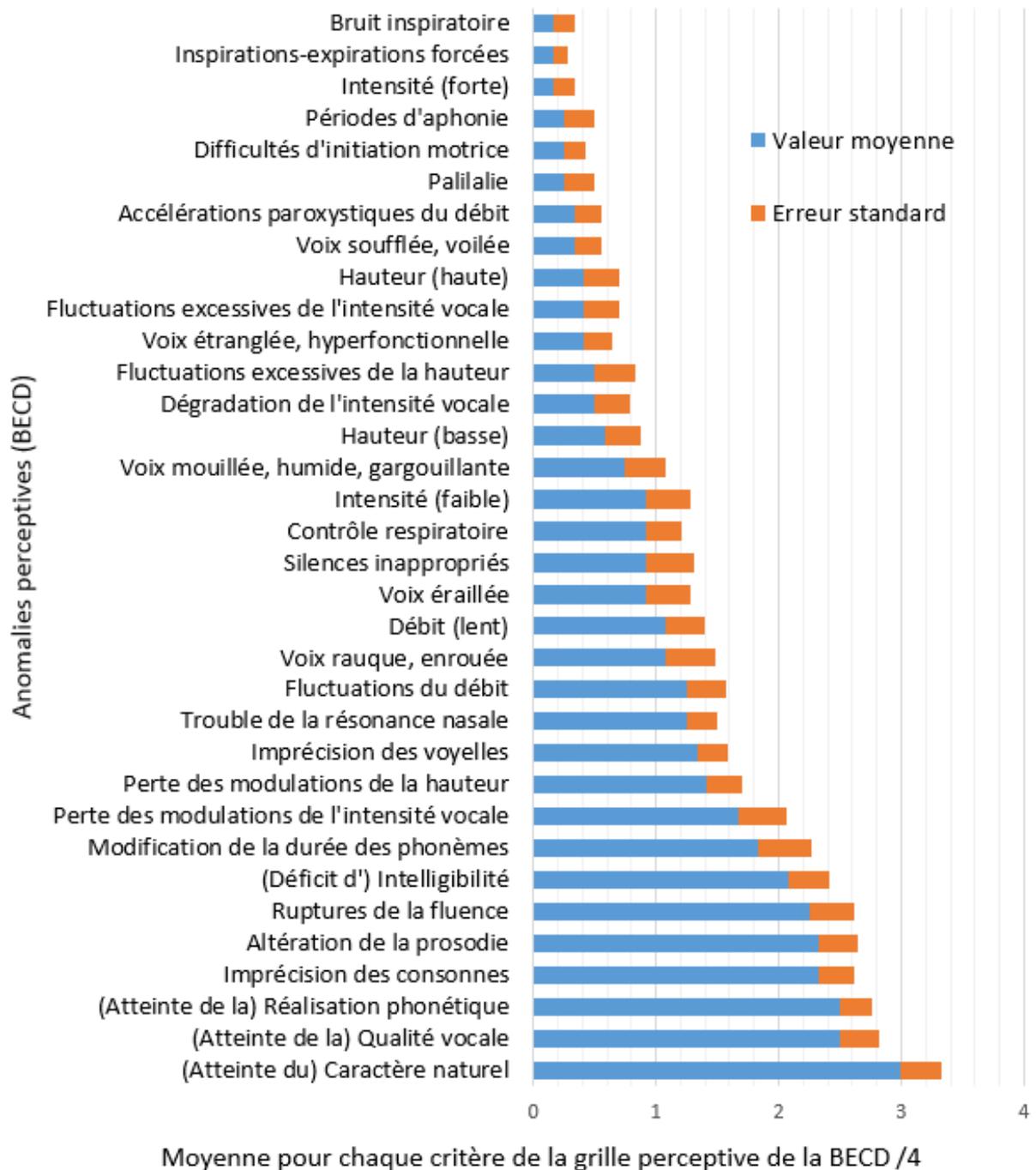
Annexe 3. Tableau de correspondances entre les critères de Darley et les items de la grille perceptive de la BECD.



Annexe 4 . Comparaison entre le profil de dysarthrie hypokinétique selon Darley et al. (1975) et le profil de notre échantillon.



Annexe 5. Comparaison entre le profil de dysarthrie ataxique selon Darley et al. (1975) et le profil de notre échantillon.



Annexe 6. Ensemble des anomalies cotées à la grille perceptive de la BECD dans notre échantillon (n=12) avec erreur standard.