

Unité de Formation et de Recherche de Médecine et des Techniques Médicales

Année Universitaire 2021-2022

Mémoire

Pour l'obtention du

Certificat de Capacité en Orthophonie

**Les troubles cognitifs et comportementaux
dans la sclérose latérale amyotrophique :
élaboration d'un livret d'information à
destination des orthophonistes**

Présenté par *Mathilde ROUSSEAU*

Née le 05/03/1998

Président du Jury : Madame Huyard Mathilde – Orthophoniste, Chargée d'enseignement

Directeur du Mémoire : Monsieur Kempa Nicolas – Orthophoniste, Chargé d'enseignement

Co-directeur du Mémoire : Monsieur Mazoué Aurélien – Orthophoniste, Chargé d'enseignement

Membres du jury : Madame Mouton Anne-Sophie – Orthophoniste, Directrice pédagogique
au CFUO de Caen

REMERCIEMENTS

Mes remerciements s'adressent en premier lieu à mes directeurs de mémoire, Nicolas Kempa et Aurélien Mazoué. Je vous remercie pour votre confiance, votre disponibilité et vos précieux conseils qui m'ont permis d'affiner ma réflexion et de mener à bien ce projet de mémoire.

Je remercie sincèrement les différentes personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique que j'ai pu croiser sur mon chemin, au cours de stages ou à travers Internet et des lectures. Une reconnaissance particulière à l'association Espoir SLA, merci pour votre générosité et votre sincérité. David, merci d'avoir laissé derrière vous ce si beau témoignage qui incarne force et courage.

Un grand merci à tous les orthophonistes avec qui j'ai pu échanger sur la SLA, en amont de ce projet ou lors de sa réalisation. Merci à celles et ceux qui se sont impliqué.e.s dans ce mémoire au travers des questionnaires.

Merci Olivia pour tes précieux conseils et ton soutien.

Au-delà de ce mémoire, je souhaite adresser mes sincères remerciements :

A tous les intervenants de l'école d'orthophonie de Nantes qui ont contribué à rendre notre formation la plus riche possible.

A tous mes maîtres de stage, de la première à la cinquième année de formation, qui m'ont accueillie à leurs côtés, accompagnée et formée. Merci pour votre bienveillance, vos encouragements et votre riche partage d'expérience.

A mes amies ortho, avec qui j'ai passé cinq belles années et noué de fortes amitiés. Merci pour votre soutien et pour tous les beaux moments passés à vos côtés.

Enfin, et pas des moindres, un immense merci à tous mes proches, famille et amis, pour m'avoir toujours soutenue, encouragée et portée, tout au long de ces cinq années de formation. Merci pour votre patience et votre amour, sans vous rien n'aurait été pareil.

ENGAGEMENT DE NON-PLAGIAT

« Par délibération du Conseil en date du 7 Mars 1962, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation ».

Engagement de non-plagiat

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

Fait à Nantes, le 21 mai 2022

Signature :

ENGAGEMENT ÉTHIQUE

Je soussignée Mathilde ROUSSEAU, dans le cadre de la rédaction de mon mémoire de fin d'études orthophoniques à l'Université de Nantes, m'engage à respecter les principes de la déclaration d'Helsinki concernant la recherche impliquant la personne humaine.

L'étude proposée vise à élaborer un livret d'information, à destination des orthophonistes, sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA). Avant de réaliser ce document d'information, deux questionnaires anonymes ont été diffusés, l'un auprès d'orthophonistes tout-venant et l'autre auprès des orthophonistes exerçant dans les centres référents SLA. L'objectif était de recueillir les connaissances des orthophonistes vis-à-vis de ces troubles dans la SLA et leurs attentes quant à la création du livret. Enfin, pour évaluer le livret une fois élaboré en termes de forme et de contenu, un questionnaire de satisfaction, anonyme, a été proposé à ces orthophonistes dans le but de recueillir leurs avis afin d'ajuster le livret a posteriori.

Conformément à la déclaration d'Helsinki, je m'engage à :

- informer tout participant sur les buts recherchés par cette étude et les méthodes mises en œuvre pour les atteindre,
- obtenir le consentement libre et éclairé de chaque participant à cette étude,
- préserver l'intégrité physique et psychologique de tout participant à cette étude,
- informer tout participant à une étude sur les risques éventuels encourus par la participation à cette étude,
- respecter le droit à la vie privée des participants en garantissant l'anonymisation des données recueillies les concernant, à moins que l'information ne soit essentielle à des fins scientifiques et que le participant (ou ses parents ou son tuteur) ne donne son consentement éclairé par écrit pour la publication,
- préserver la confidentialité des données recueillies en réservant leur utilisation au cadre de cette étude.

Fait à Nantes le 21 mai 2022

Signature :

SOMMAIRE

GLOSSAIRE DES ABRÉVIATIONS

INTRODUCTION..... 1

CADRE THÉORIQUE 3

1. La sclérose latérale amyotrophique3

1.1. Définition et épidémiologie3

1.2. Signes cliniques et évolution.....4

1.3. Démarche diagnostique.....5

1.4. Traitement médicamenteux7

1.5. Prise en soin pluridisciplinaire7

1.6. Intervention orthophonique8

2. Les troubles cognitifs et comportementaux dans la sclérose latérale amyotrophique9

2.1. Prévalence9

2.2. Symptomatologie des troubles cognitifs et comportementaux9

2.3. Facteurs de risque de développer des troubles cognitivo-comportementaux11

2.4. Arguments de neuro-imagerie12

2.5. Évaluation des troubles cognitifs et comportementaux12

2.5.1. Évaluation des troubles cognitifs12

2.5.2. Évaluation des troubles comportementaux et de l'humeur15

2.5.3. L'échelle cognitive et comportementale d'Edimbourg.....16

2.6. Impacts des troubles cognitifs et comportementaux17

3. La sclérose latérale amyotrophique et la démence fronto-temporale.....18

3.1. La démence fronto-temporale19

3.1.1. Définition et épidémiologie 19

3.1.2. Critères diagnostiques 19

3.1.3. Évaluation 21

3.1.4. Prise en soin 21

3.2. L'association SLA-DFT.....22

3.2.1. Prévalence 22

3.2.2. Neuropathologie 22

3.2.3. Symptomatologie commune 22

4. Intervention orthophonique dans le cadre des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA.....23

4.1. La place de la prise en soin cognitive au sein de l'intervention orthophonique23

4.2. Le rôle de l'orthophoniste auprès des aidants	24
MÉTHODE.....	27
1. Population cible et objectifs	27
2. Méthodologie	28
2.1. Choix d'une technique d'enquête	28
2.2. Construction et présentation des questionnaires.....	28
2.3. Diffusion des questionnaires	29
3. Résultats	30
3.1. Questionnaire à destination des orthophonistes tout-venant	30
3.1.1. Le profil des répondants	30
3.1.2. Les connaissances des répondants.....	31
3.1.3. L'intérêt du livret et les attentes des répondants	33
3.2. Questionnaire à destination des orthophonistes des centres SLA.....	34
3.2.1. Le profil des répondants	34
3.2.2. Les connaissances des répondants.....	35
3.2.3. L'intérêt du livret et les attentes des répondants	39
4. Réalisation du livret d'information	40
4.1. Forme du livret	40
4.2. Contenu du livret	40
4.3. Test du livret avant diffusion.....	41
4.3.1. Construction du questionnaire de satisfaction.....	41
4.3.2. Résultats du questionnaire de satisfaction	42
5. Finalisation et diffusion du livret d'information.....	44
DISCUSSION	45
1. Discussion des résultats	45
2. Limites	47
2.1. Limites liées à la revue de littérature	47
2.2. Limites liées à l'élaboration du livret d'information	48
3. Conclusion et perspectives	49
BIBLIOGRAPHIE	51
TABLE DES ANNEXES.....	62

GLOSSAIRE DES ABRÉVIATIONS

AMI	Autobiographical memory interview
APP	Aphasie primaire progressive
ARSLA	Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique
BADS	Behavioural assessment of the dysexecutive syndrom
BCS	Batterie de cognition sociale
BECS	Batterie d'évaluation des connaissances sémantiques
BEM	Batterie d'efficacité mnésique
BETL	Batterie d'évaluation des troubles lexicaux
BREF	Batterie rapide d'efficacité frontale
CAA	Communication alternative augmentée
DAPHNE	Désinhibition, apathie, persévérations, hyperoralité, négligence, perte d'empathie
DCB	Dégénérescence cortico-basale
DFT	Démence fronto-temporale
DLFT	Dégénérescence lobaire fronto-temporale
ECAS	Echelle cognitive et comportementale d'Edimbourg
EDF	Echelle de dysfonctionnement frontal
ENMG	Electroneuromyographie
FBI	Frontal behavioral inventory
FilSLAN	Filière sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du neurone moteur
FNO	Fédération nationale des orthophonistes
GREFEX	Groupe de réflexion sur l'évaluation des fonctions exécutives
HAS	Haute autorité de santé
IRM	Imagerie par résonance magnétique
ISDC	Inventaire du syndrome dysexécutif comportemental
MMSE	Mini-mental state examination
MoCA	Montreal cognitive assessment
NPI	Neuropsychiatric inventory
PET	Positron emission tomography

PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
PPTT	Pyramids and palm trees test
PSP	Paralysie supranucléaire progressive
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SPECT	Single photon emission computed tomography
TDE	Théorie de l'esprit
TEA	Test of everyday attention
TMT	Trail making test

INTRODUCTION

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative rare, évolutive et incurable à l'heure actuelle. Plus communément appelée maladie de Charcot, la SLA fait l'objet de divers travaux de recherche scientifique ayant notamment pour but d'identifier les mécanismes physiopathologiques et de déterminer l'implication génétique, et à terme, de parvenir à proposer aux patients un traitement à des fins curatives. Par ailleurs, de nombreuses associations œuvrant dans le cadre de cette maladie ont vu le jour ces dernières années, rassemblant professionnels, bénévoles, patients et familles au cœur d'un même combat : la lutte contre la SLA. Malgré toutes les avancées scientifiques, la SLA continue encore à questionner.

Considérée d'ailleurs comme une maladie rare car affectant moins d'une personne sur 2 000 dans la population générale, la SLA s'inscrit alors au cœur du troisième plan national dédié aux maladies rares, à l'œuvre depuis 2018. Ce plan a pour but d'améliorer la recherche et l'organisation des soins autour de ces maladies, au nombre de 7 000 (Ministère des Solidarités et de la Santé & Ministère de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation, 2018). Parmi les trois millions de Français qui en sont atteints, 75% sont des enfants, mettant ainsi dans l'ombre de nombreuses pathologies neurodégénératives rares touchant principalement les adultes, dont fait partie la SLA (Pialoux, 2022). Encore assez méconnue du grand public, la SLA est pourtant considérée comme une des maladies rares les plus fréquentes. En ce sens, ce mémoire sur la SLA a le souhait de participer, à son échelle, à cette volonté d'information et d'amélioration des soins dans le cadre des maladies rares et plus spécifiquement de la SLA.

Dans l'esprit commun, la sclérose latérale amyotrophique est essentiellement associée à des atteintes motrices qui aboutissent à une paralysie de tout le corps, avec préservation des facultés intellectuelles. Seulement, le nombre d'études rapportant l'existence de troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA s'est multiplié ces dernières années et la moitié des personnes atteintes de cette maladie serait concernée par ces troubles (Shoesmith et al., 2020). Chez certains patients, le tableau clinique correspondrait même aux critères de démence fronto-temporale. Bien que la question de ces troubles dans la SLA tende de plus en plus à être explorée dans la littérature scientifique, elle reste néanmoins assez méconnue parmi les orthophonistes. Pourtant, des études soulignent la nécessité de dépister ces troubles (Viader et al., 2014),

notamment en raison des différents impacts qu'ils peuvent avoir sur le suivi du patient ou encore dans la relation avec l'entourage.

C'est pourquoi un travail de sensibilisation et d'information à ce sujet auprès des orthophonistes paraît pertinent et nécessaire. Premièrement, une partie théorique visera à proposer un état des lieux des connaissances sur la SLA en général, sur les troubles cognitifs et comportementaux qui peuvent être présents dans cette pathologie et sur l'association possible avec la démence fronto-temporale. La question de l'évaluation et de la prise en soin de ces troubles sera également explorée au sein de cette partie. La présentation de cette revue de littérature nous permettra ensuite de mener une réflexion autour de l'élaboration d'un support d'information. Ce dernier prendra la forme d'une synthèse des données préalablement exposées et tiendra compte des besoins et attentes de la population à laquelle il est destiné, autrement dit les orthophonistes. La création de ce livret d'information fera également l'objet d'une évaluation par un échantillon d'orthophonistes.

CADRE THÉORIQUE

1. La sclérose latérale amyotrophique

1.1. Définition et épidémiologie

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative rare, principalement de cause inconnue, appartenant à la catégorie des maladies du motoneurone. Communément appelée maladie de Charcot, elle a été décrite par le neurologue français du même nom pour la première fois en 1869. La SLA se caractérise par la dégénérescence progressive des neurones moteurs centraux et périphériques étant impliqués dans la commande volontaire des muscles (Sabadell et al., 2018).

L'acronyme SLA a été choisi pour décrire les anomalies constatées chez les patients présentant cette maladie. Ainsi, le terme « sclérose » fait référence à l'aspect cicatriciel et fibreux des tissus suite à la dégénérescence des motoneurons. Le terme « latérale » renvoie à la localisation de la moelle épinière où cheminent les fibres provenant du motoneurone central, autrement dit la partie latérale de la moelle. Enfin, le terme « amyotrophique » désigne la fonte des muscles engendrée par la dégénérescence des motoneurons (Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique [ARSLA], s.d).

Sur le plan épidémiologique, l'âge moyen de début de cette maladie est de 60 ans selon le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour la SLA (Haute autorité de santé [HAS], 2015). Cette pathologie touche entre 4 500 et 6 000 personnes en France actuellement, avec une incidence de 2,5 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants. La SLA est marquée par une légère prédominance masculine, avec un sexe ratio proche de 1,5/1 (HAS, 2015). Elle est sporadique dans 90% des cas, autrement dit 10% sont des formes familiales, génétiques et héréditaires (Bianco-Blache & Robert, 2002). La survie moyenne est d'environ 36 mois à partir du diagnostic (Pouget, 2013).

De nos jours, l'étiologie de la SLA sporadique n'est pas connue. Plusieurs hypothèses sont émises quant à la dégénérescence progressive des neurones moteurs centraux et périphériques (Bianco-Blache & Robert, 2002). Cette destruction pourrait être liée à une anomalie du stress oxydatif, à un dysfonctionnement mitochondrial, à l'accumulation de protéines anormales dans les neurones moteurs, à une modification du métabolisme des neurofilaments ou encore à la toxicité des acides aminés excitateurs. Cette dernière hypothèse

a d'ailleurs donné naissance à l'unique traitement de fond disponible à ce jour pour la SLA, le Riluzole, qui est un anti-glutamate (HAS, 2015).

1.2. Signes cliniques et évolution

Les signes cliniques classiquement retrouvés dans la SLA sont des signes d'atteinte du motoneurone central et/ou du motoneurone périphérique (Pradat & Bruneteau, 2006). Le premier est impliqué dans la programmation et l'ordre du mouvement. Il se situe dans le cortex moteur et est à l'origine du faisceau pyramidal. Quant au motoneurone périphérique, localisé dans la moelle épinière et le tronc cérébral, il envoie le signal aux muscles et joue un rôle dans la réalisation des mouvements (Pradat & Bruneteau, 2006). L'entrée dans la maladie peut donc se faire par une atteinte centrale et/ou une atteinte périphérique.

Sur le plan clinique, l'atteinte du motoneurone central est caractérisée par une perte d'habiletés, une spasticité douloureuse, une exagération des réflexes ostéo-tendineux et des signes pseudo-bulbaires tels que des rires et pleurs spasmodiques ou des troubles de la déglutition (Pradat & Bruneteau, 2006). Concernant l'atteinte périphérique, deux formes d'entrée dans la maladie sont classiquement distinguées : la forme bulbaire et la forme spinale. La forme bulbaire, liée à l'atteinte des motoneurons du tronc cérébral, touche les motoneurons de la face et du pharynx. Les signes cliniques habituellement retrouvés à cet étage sont les suivants : dysarthrie, dysphonie, dysphagie, amyotrophie de la langue avec fasciculations, voile du palais hypotonique et stases salivaires (Pradat & Bruneteau, 2006). Quant à la forme spinale, elle est caractérisée par une atteinte des motoneurons de la moelle épinière et peut toucher en conséquence les membres supérieurs et inférieurs ainsi que le tronc. Sur le plan clinique, nous pouvons observer dans les formes spinales un déficit moteur progressif, des fasciculations, des crampes, une diminution ou même une abolition des réflexes ostéo-tendineux et une amyotrophie localisée au début, notamment à la main. Ces symptômes sont souvent asymétriques (Pradat & Bruneteau, 2006). Il faut savoir que certains muscles ne sont pas affectés dans la SLA ; il s'agit des muscles de l'œil, du cœur, de la vessie, de l'intestin et des organes sexuels (Bianco-Blache & Robert, 2002).

Si nous comparons les formes à début bulbaire et les formes à début spinal, deux tendances sont généralement rapportées par les auteurs. D'une part, l'entrée dans la SLA par une forme bulbaire serait souvent plus tardive que s'il s'agissait d'une forme spinale (Witgert et al., 2010), en revanche l'évolution de la maladie est généralement plus rapide dans les formes à début bulbaire (HAS, 2015 ; Sancho & Boisson, 2006). D'autre part, les hommes auraient

tendance à entrer davantage dans la SLA avec une forme spinale tandis que la plupart des femmes débuteraient la maladie avec une forme bulbaire (Pradat & Bruneteau, 2006).

Avec l'évolution de la maladie, l'atteinte devient mixte, autrement dit les neurones moteurs centraux et périphériques sont touchés. De nouveaux symptômes peuvent apparaître tels qu'une atteinte respiratoire, des symptômes digestifs, des douleurs au repos et pendant les transferts, des troubles de la circulation, une perte de poids, une fatigue, des troubles du sommeil ou encore des mycoses (Camu et al., 2020 ; Camu & Fougeré, 2020). Ces troubles aggravent le pronostic de survie du malade. L'atteinte respiratoire, qui constitue rarement le mode d'entrée dans la SLA, survient en revanche dans 95% des cas au cours de la maladie et apparaît comme la principale cause de décès chez les patients atteints de SLA (Pouget, 2013). En effet, la HAS (2015) estime que 70% des décès sont liés à une insuffisance respiratoire restrictive sévère.

Trois principaux stades d'évolution sont décrits dans la SLA : l'atteinte modérée, l'atteinte moyenne et l'atteinte sévère (Bianco-Blache & Robert, 2002). L'accompagnement de la personne avec SLA s'adapte ainsi à l'évolution de la maladie. D'après Levêque (2006, p.271), cette évolution peut aller de « la légère distorsion de la parole et une déglutition inconfortable jusqu'à la perte totale de la parole et la gastrostomie ». Au stade modéré, l'information au patient et à son entourage est essentielle. L'orthophoniste entreprend également un travail autour de la relaxation pour réduire la spasticité, un travail de la motricité bucco-faciale et une prise de conscience du mécanisme de toux et de ses étapes. A ce stade, l'orthophoniste veillera à entretenir la déglutition, la respiration, l'articulation et la phonation (Bianco-Blache & Robert, 2002). Au stade de l'atteinte moyenne, « tous les mouvements automatiques devront être remplacés par une action consciente de ces mouvements » selon Levêque (2006, p.271). Dans ce sens, des stratégies compensatrices et facilitatrices seront à privilégier. Enfin, le stade de l'atteinte sévère amènera l'orthophoniste à proposer des stratégies palliatives, notamment des outils de communication alternative pour permettre au patient de communiquer le plus longtemps possible (Levêque, 2006).

1.3. Démarche diagnostique

D'après le PNDS pour la SLA, le diagnostic est essentiellement clinique et peut, de ce fait, être posé tardivement (HAS, 2015), environ 14 mois après les premiers signes selon Camu (2021). Le diagnostic repose donc sur un ensemble d'arguments cliniques, paracliniques et évolutifs mettant en avant des signes de dégénérescence du neurone moteur central et du

neurone moteur périphérique (HAS, 2015). Parmi les examens paracliniques contribuant au diagnostic, nous pouvons retenir l'électroneuromyographie (ENMG) qui reste l'examen de référence réalisé par un neurologue. Des signes de dénervation des muscles des régions bulbaire, cervicale, thoracique et lombaire peuvent être objectivés lors de l'ENMG, liés à une dégénérescence du neurone moteur périphérique (HAS, 2015). D'autres examens tels qu'une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et médullaire, un hémogramme ou encore un examen du liquide céphalo-rachidien peuvent aider au diagnostic de la SLA et au diagnostic différentiel. Des études ont récemment mis en évidence le rôle des neurofilaments comme biomarqueurs possibles diagnostiques et pronostiques de la SLA. En effet, l'augmentation de ces fibres neuronales dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang des patients évoquerait la dégénérescence des motoneurons (Poesen & Van Damme, 2019).

Pour aider au diagnostic de la SLA, les critères consensuels d'El Escorial ont vu le jour en 1990 (Brooks, 1994) puis ont été révisés à Airlie House en 1998 (Brooks et al., 2000). Ces critères révisés aboutissent à quatre catégories : SLA cliniquement définie, SLA cliniquement probable, SLA cliniquement probable étayée par des examens paracliniques dont l'ENMG et SLA cliniquement possible (Shefner et al., 2020). Par manque de sensibilité, de nouveaux critères ont été proposés : les critères d'Awaji en 2006. La catégorie « SLA cliniquement probable étayée par des examens paracliniques » disparaît et la place des fasciculations est rediscutée (de Carvalho et al., 2008). Ces deux échelles de critères ne sont toujours pas parfaitement sensibles. En 2019, une conférence de consensus a ajouté à ces critères la présence possible d'anomalies cognitives, comportementales et/ou psychiatriques dans la SLA (Shefner et al., 2020).

Le diagnostic différentiel de la SLA repose sur l'exclusion d'autres pathologies avec une symptomatologie motrice comme les myopathies ou la myasthénie (HAS, 2015). Ces maladies peuvent être exclues grâce à l'identification de leurs marqueurs spécifiques. D'autres pathologies doivent également être distinguées de la SLA, c'est le cas de la maladie de Kennedy et de la sclérose latérale primitive. Il ne faut pas non plus confondre la SLA avec la maladie de Charcot-Marie-Tooth qui n'est pas létale.

Une étude génétique peut également être réalisée lorsqu'une forme familiale de la SLA est présente dans la famille (au moins deux cas) ou en cas d'antécédent de démence, notamment de démence fronto-temporale (DFT), dans la famille. Seule l'identification d'une mutation génétique reconnue causale dans une famille permet de dire que la forme de SLA est familiale. Lorsque aucune mutation génétique n'a été détectée, malgré la présence d'au moins deux cas

dans la famille, nous parlons de SLA génétique sans gène objectivé (HAS, 2015). Plusieurs dizaines de gènes pouvant être impliqués dans la SLA ont été identifiés à ce jour. D'après Lagarde (2014) et Viader et al. (2014), 40% des formes familiales de SLA seraient liées à des mutations du gène C9ORF72. Les autres gènes les plus fréquemment mis en cause sont les suivants : SOD1, TARDBP, FUS et UBQLN2 (HAS, 2015 ; Lagarde, 2014).

L'annonce du diagnostic de la SLA réclame une grande capacité d'écoute et d'empathie de la part du neurologue. Un psychologue clinicien peut être présent lors de cette annonce qui peut être vécue comme un traumatisme important, pour le patient et pour son entourage (HAS, 2015).

1.4. Traitement médicamenteux

La SLA est une pathologie neurodégénérative pour laquelle aucun traitement curatif n'existe de nos jours. En revanche, le traitement de fond Riluzole, seul médicament ayant obtenu une autorisation de mise sur le marché dans le cadre de la SLA, a montré son efficacité pour prolonger la durée de vie du patient ou retarder la mise en place de la ventilation mécanique assistée (Camu et al., 2020). Il améliorerait le pronostic de 34% (Camu, 2021). La prise de vitamine E, qui agit comme anti-oxydant, est souvent associée au Riluzole. Des traitements symptomatiques sont également proposés aux patients pour traiter les crampes, les fasciculations, l'hypertonie musculaire, l'hypersalivation, les troubles du transit et du sommeil, les douleurs ou encore l'anxiété et la dépression (Bianco-Blache & Robert, 2002).

1.5. Prise en soin pluridisciplinaire

L'approche pluridisciplinaire est capitale auprès des patients atteints de SLA et elle augmente par ailleurs leur espérance de vie. D'après Azulay : « La prise en charge globale modifie le pronostic et assure au patient une meilleure qualité de vie. » (2002, p.10). De nombreux professionnels des secteurs de la santé et du social peuvent être amenés à intervenir auprès des patients avec SLA : médecin traitant, neurologue, pneumologue, rhumatologue, infirmier, kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, psychomotricien, assistant social, auxiliaire de vie, diététicien, neuropsychologue ou psychologue et bien d'autres encore (HAS, 2015).

Pour améliorer l'accompagnement des patients atteints de SLA et garantir une prise en soin pluridisciplinaire, des centres référents spécialisés ont vu le jour à partir de 2003, sous l'impulsion de l'ARSLA et du ministère de la Santé. La France métropolitaine et outre-mer est

dotée actuellement de 19 centres référents SLA (Pouget, 2013). Ces derniers interviennent autant dans le diagnostic que dans le suivi des patients.

Outre les centres experts SLA, de nombreuses associations voient le jour pour informer, soutenir et accompagner les malades et leurs proches, ainsi que pour soutenir la recherche. Parmi elles, nous pouvons relever l'ARSLA qui est l'association la plus référencée dans le cadre de la SLA. Il existe également d'autres associations à petite échelle telles que *Espoir SLA* (2016), *Tous en selles contre la SLA* (2021) ou encore *SLA Qu'es Aquo* (s. d.). De plus, parmi les Filières Nationales de Santé Maladies Rares créées en 2015, une filière spécialement dédiée à la SLA a vu le jour : la Filière sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du neurone moteur (FilSLAN). Elle a pour missions principales d'améliorer la prise en soin globale des personnes avec SLA, de développer la recherche dans ce domaine et d'assurer l'information et la formation des professionnels de santé et des aidants (FilSLAN, 2017).

1.6. Intervention orthophonique

D'après le PNDS, la prise en soin auprès des patients atteints de SLA est multidisciplinaire et l'orthophonie est indispensable afin d'adapter l'environnement du patient, de compenser les fonctions atteintes et de maintenir l'autonomie (HAS, 2015). L'intervention orthophonique doit être la plus précoce possible. Il ne s'agit pas d'une rééducation avec mise en place de stratégies de restauration mais plutôt d'un accompagnement où l'orthophoniste et le patient trouveront ensemble des stratégies palliatives et de facilitation. L'objectif n'est donc pas de restaurer les fonctions atteintes puisqu'il s'agit d'une maladie neurodégénérative où les paralysies acquises sont définitives (Sabadell et al., 2018). Cette approche spécifique est bien à préciser au patient et à son entourage dès le début du suivi pour éviter les incompréhensions, déceptions et fausses illusions. Le but de l'intervention orthophonique repose alors sur le maintien de la déglutition, de la communication, de l'intelligibilité et de la respiration le plus longtemps possible. Le champ d'intervention de l'orthophoniste se situe alors dans un maintien des fonctions. D'après Sabadell et al. (2018, p. 351), il s'agit de « préserver les motoneurones sains » et de maintenir autant que possible les fonctions encore disponibles chez le patient. L'orthophoniste axe davantage sa prise en soin sur la dysphagie, la dysarthrie et la dysphonie, en adaptant son intervention aux différents stades d'évolution de la maladie. Que l'atteinte soit modérée, moyenne ou sévère, la prise en soin orthophonique a toute sa place au sein de l'intervention pluridisciplinaire auprès des patients avec SLA.

Selon Levêque (2006), le rôle de l'orthophoniste est également de fournir une information sur la maladie, sur son évolution, sur les objectifs de l'intervention et d'apporter un soutien psychologique au patient et à son entourage, dans la mesure de ses compétences. La communication avec l'aidant est donc primordiale. L'orthophoniste doit prendre en compte tout l'écosystème du patient. Les objectifs de la prise en soin et notamment la mise en place d'un système de communication alternative et augmentée (CAA) doivent être discutés et adaptés avec l'entourage du patient (Sabadell et al., 2018). La préservation de la communication jusqu'à la fin de vie reste un objectif primordial pour l'orthophoniste qui aura pour soin de rechercher avec le patient et son entourage des aides à la communication adaptées. Parmi les outils de CAA pouvant être proposés au patient, nous pouvons relever les tableaux de communication, la synthèse vocale ou encore la communication par commande oculaire (Bianco-Blache & Robert, 2002). Les outils de CAA font partie des stratégies palliatives visant à maintenir une communication et une qualité de vie acceptable le plus longtemps possible. L'objectif est d'accompagner le patient et son entourage pour un mieux-être global, vers la fin de vie (Levêque, 2006).

2. Les troubles cognitifs et comportementaux dans la sclérose latérale amyotrophique

2.1. Prévalence

La SLA a longtemps été considérée comme une pathologie uniquement motrice, n'affectant en aucun cas les fonctions cognitives et comportementales du sujet tout au long de la maladie. Pourtant, depuis quelques dizaines d'années, la littérature scientifique rapporte qu'une proportion non négligeable de patients atteints de SLA présente des troubles cognitifs et/ou comportementaux. En effet, la plupart des études scientifiques s'accordent pour attribuer une prévalence de ces troubles d'environ 50% chez les patients, dont 30% seraient des troubles légers (Ringholz et al., 2005). Les troubles cognitifs et les troubles comportementaux dans la SLA peuvent se présenter de manière isolée ou associée. Selon Carlier (2009), ces troubles coexistent chez 25% des patients.

2.2. Symptomatologie des troubles cognitifs et comportementaux

Le tableau cognitif et comportemental relevé chez les patients atteints de SLA est marqué par une hétérogénéité des troubles, même si le syndrome dysexécutif reste prédominant (Viader et al., 2014). En effet, parmi les troubles cognitifs rencontrés chez ces patients,

l'altération des fonctions exécutives semble la plus fréquente et la plus commune (Carluer, 2009 ; Mondou et al., 2010 ; Viader et al., 2014). Celle-ci peut toucher la flexibilité mentale, la prise de décision ou encore la planification (Carluer et al., 2009 ; Sabadell et al., 2018). Des difficultés attentionnelles sont également classiquement retrouvées (Mondou et al., 2010 ; Ringholz et al., 2005).

Des troubles langagiers tels que des difficultés de dénomination peuvent également être relevés chez les patients atteints de SLA (Mondou et al., 2010). D'après Taylor et al. (2013), même si ces troubles sont fortement associés au dysfonctionnement exécutif, ce dernier ne peut pas expliquer à lui seul la présence de troubles langagiers. Une atteinte de la fluence verbale est classiquement rapportée dans la littérature. Pour certains auteurs, elle témoignerait du dysfonctionnement exécutif et non des troubles langagiers (Grossman et al., 2007 ; Pradat & Bruneteau, 2006). Des troubles du langage écrit peuvent également se manifester et se traduire par une perturbation de l'orthographe grammaticale et lexicale avec des omissions de graphèmes ou des inversions de syllabes (Bianco-Blache & Robert, 2002)

Les troubles cognitifs observés chez les patients atteints de SLA sont aussi marqués par une atteinte de la mémoire épisodique verbale et visuelle (Beeldman et al., 2016 ; Strong et al., 2003). Certains auteurs estiment que les déficits mnésiques sont associés pour une large part au dysfonctionnement exécutif (Hanagasi et al., 2002 ; Rippon et al., 2006) tandis que d'autres comme Ringholz et al. (2005) mettent en avant une atteinte authentique de la mémoire. Des déficits en mémoire de travail sont également retrouvés par Ringholz et al. (2005).

Concernant les fonctions visuo-spatiales et visuo-constructives, ces dernières seraient préservées dans la SLA pour certains auteurs (Rippon et al., 2006) alors que d'autres auteurs comme Hanagasi et al. (2002) ont observé une atteinte de ces fonctions, qui serait secondaire au dysfonctionnement exécutif.

Le domaine de la cognition sociale a été plus récemment exploré dans le cadre des anomalies cognitives et comportementales retrouvées chez les patients atteints de SLA. Des difficultés de traitement des émotions et des déficits de la théorie de l'esprit ont été observés (Gibbons et al., 2008 ; Girardi et al., 2011 ; Viader et al., 2014).

Dans leur méta-analyse d'articles en 2016, Beeldman et ses collaborateurs établissent le profil cognitif des patients atteints de SLA et relèvent des troubles des fonctions exécutives, des fluences verbales, du langage, de la cognition sociale et de la mémoire verbale. Les capacités visuo-perceptives seraient quant à elles épargnées.

D'un point de vue psycho-comportemental, plusieurs études rapportent chez les patients atteints de SLA une apathie, une désinhibition, une irritabilité/impulsivité et une indifférence affective/un manque d'empathie (Carluer, 2009 ; Grossman et al., 2007 ; Mondou et al., 2010 ; Viader et al. 2014). L'apathie serait le symptôme le plus fréquemment relevé chez ces patients (Witgert et al., 2010). Des symptômes anxieux et dépressifs peuvent également être rencontrés au cours de la maladie (Beeldman et al., 2016), de même qu'une agitation et une labilité émotionnelle (Mondou et al., 2010).

Il existerait un lien entre les troubles cognitifs et les troubles comportementaux. En effet, les patients ayant des déficits cognitifs présenteraient un dysfonctionnement comportemental plus important que les patients sans atteinte cognitive (Witgert et al., 2010). Les anomalies cognitives et comportementales peuvent se présenter de manière isolée ou associée (Carluer et al., 2009). Selon Grossman et al. (2007), l'apathie serait corrélée significativement aux performances dans les épreuves de fluence verbale.

2.3. Facteurs de risque de développer des troubles cognitivo-comportementaux

Plusieurs études mettent en avant des facteurs de risque en ce qui concerne l'apparition de troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA.

Parmi ces facteurs de risque, le site d'apparition de la maladie semble le plus rapporté. En effet, les patients présentant une forme de SLA à début bulbaire seraient plus à risque de développer des troubles comportementaux, à type d'apathie et de troubles du jugement social, par rapport aux patients avec une forme à début spinal (Carluer, 2009). Les formes bulbaires verraient aussi apparaître plus fréquemment une labilité émotionnelle au cours de la maladie, en comparaison avec les formes spinales (Mondou et al., 2010). De plus, le dysfonctionnement cognitif serait également plus fréquent et plus rapide dans les formes bulbaires (Grossman et al., 2007).

Deux autres facteurs de risque ont été rapportés dans les études : l'âge des patients et le niveau d'éducation. En effet, un âge avancé serait un facteur de risque de développer des troubles cognitifs et comportementaux, surtout quand le site d'apparition de la maladie est bulbaire (Murphy et al., 2007 ; Viader et al., 2014). Quant au niveau d'éducation, si ce dernier est faible, il serait corrélé au déclin cognitif chez les patients atteints de SLA (Ringholz et al., 2005 ; Viader et al., 2014). En revanche, le stade de la maladie, autre facteur exploré par certains

auteurs, n'aurait pas d'influence sur la présence de ces troubles cognitivo-comportementaux (Beeldman et al., 2016).

2.4. Arguments de neuro-imagerie

Les troubles cognitifs et comportementaux précédemment cités sont à mettre en lien avec les données obtenues en neuro-imagerie. En effet, des anomalies peuvent être observées à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) chez les patients présentant une SLA. Ces anomalies sont marquées par une atrophie temporale, prédominant chez tous les patients atteints de SLA, ainsi que par une atrophie frontale, pariétale et limbique, observée chez les patients présentant en plus des atteintes cognitives et comportementales dans la SLA (Murphy et al., 2007).

2.5. Évaluation des troubles cognitifs et comportementaux

L'évaluation des troubles cognitifs et psycho-comportementaux n'est généralement pas systématique chez les patients atteints de SLA. En effet, ces troubles ne semblent pas prioritaires face aux autres difficultés que peuvent présenter les patients et qui impactent davantage leur qualité de vie, notamment la dysarthrie et la dysphagie. Néanmoins, les troubles cognitifs et comportementaux peuvent avoir de multiples impacts et influencer à leur échelle le suivi des patients ainsi que la vie de leur entourage. C'est pourquoi leur dépistage est souhaitable de nos jours d'après Viader et al. (2014). Pour Shoesmith et al. (2020), ce dépistage devrait même être effectué au début de la maladie. Selon les recommandations de la HAS (2015, p.8), les troubles cognitivo-comportementaux « doivent être recherchés par des tests adaptés », prenant en compte notamment les déficits moteurs et phasiques éventuels des patients. Ainsi, il paraît intéressant d'avoir à sa disposition quelques outils permettant l'évaluation de ces troubles, que ce soit en prévention ou lorsque ces derniers font leur apparition, selon le désir du soignant, du patient et/ou de l'entourage.

2.5.1. Évaluation des troubles cognitifs

Le bilan des fonctions cognitives a pour but d'explorer différents domaines : les fonctions exécutives, le langage, la cognition sociale, l'attention, la mémoire et éventuellement les fonctions visuo-spatiales et visuo-constructives.

Dans un premier temps, il peut être intéressant de mesurer l'efficacité cognitive globale à l'aide d'une échelle de screening rapide telle que le Mini-Mental State Examination (MMSE)

(Folstein et al., 1975), l'échelle de la Mattis (Mattis, 1976) ou encore le Montreal Cognitive Assessment (MoCA) (Nasreddine et al., 2005).

Concernant les fonctions exécutives, la batterie rapide d'efficacité frontale (BREF) (Dubois et al., 2000) semble la batterie d'évaluation la plus adaptée pour dépister les troubles exécutifs dans la SLA d'après la HAS (2006). Elle est composée de six épreuves permettant d'évaluer les fonctions exécutives : similitudes, fluence verbale littérale, comportement de préhension, reproduction de séquence motrice, consignes conflictuelles et épreuve Go-No go. La batterie du GREFEX (Groupe de Réflexion sur l'Évaluation des Fonctions Exécutives) (Godefroy & GREFEX, 2007) peut également convenir à l'évaluation des fonctions exécutives. Elle comprend un questionnaire pour l'évaluation des troubles comportementaux (l'inventaire du syndrome dysexécutif comportemental ou ISDC) ainsi que sept épreuves cognitives. Pour rappel, les fonctions exécutives représentent différentes fonctions permettant au sujet de s'adapter face à des situations nouvelles. Elles sont définies comme des « compétences de haut niveau, servant à concevoir, organiser, planifier et exécuter des activités complexes » (Brin-Henry et al., 2018, p. 148). Trois principales fonctions exécutives sont habituellement reconnues : la planification, la flexibilité mentale et l'inhibition. Certains outils permettent d'évaluer plus précisément chacune de ces fonctions : le test du plan du zoo de la BADS (Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome, Wilson et al., 1996) pour la planification, le Trail Making Test (Reitan, 1971) pour la flexibilité mentale ou encore le test de Stroop (Stroop, 1935) pour la sensibilité à l'interférence et la capacité d'inhibition.

Du point de vue du langage, l'évaluation concerne notamment le traitement lexical, la mémoire sémantique et les fluences verbales (Sabadell et al., 2018). Pour ce faire, il est possible de réaliser une épreuve de dénomination d'images, une épreuve d'appariement sémantique et une épreuve de fluences verbales littérale et catégorielle. Le langage spontané libre ou dirigé fait également partie du bilan du langage. La batterie d'évaluation des troubles lexicaux (BETL) (Tran & Godefroy, 2011) et la batterie d'évaluation des connaissances sémantiques (BECS) (Merck et al., 2011) peuvent être utilisées pour la passation de ce bilan. Pour les fluences, l'examineur peut utiliser le test de fluence FAS (Michalon et al., 2014). Il est possible également de proposer certaines épreuves de la batterie du GREMOTS (Bézy et al., 2016), sous-groupe du GRECO (Groupe de réflexion sur les évaluations cognitives) à l'origine de cette batterie. Cette dernière a été initialement élaborée pour les aphasies progressives primaires (APP) mais elle est adaptée dans l'ensemble aux maladies neurodégénératives.

La cognition sociale est un autre domaine à ne pas négliger dans l'évaluation des fonctions cognitives auprès des patients avec SLA. Selon Brin-Henry et al. (2018, p. 71), le terme de cognition sociale désigne « l'ensemble des processus cognitifs et socio-émotionnels permettant à l'être humain d'interagir avec autrui de façon adaptée ». Les sujets ont besoin à ce titre de percevoir, d'interpréter et de traiter correctement les informations sociales et les émotions de leurs interlocuteurs pour avoir des relations interpersonnelles de qualité. En effet, les troubles de la cognition sociale ont un impact sur la qualité des interactions sociales et communicationnelles (Sabadell et al., 2018). La reconnaissance des émotions faciales de base peut être explorée à l'aide du test Reading the Mind in the Eyes (Baron-Cohen et al., 2001) ou du test d'Ekman et Friesen (1978), plus simplifié que le précédent. La théorie de l'esprit (TDE), autre aspect de la cognition sociale, est un concept développé en 1978 par Premack et Woodruff. Ce dernier désigne la « capacité d'attribuer à autrui des pensées, des connaissances, des désirs et des intentions, alors que ce qu'il pense n'est pas directement observable et doit donc être déduit » (Brin-Henry et al., 2018, p. 363). La TDE peut se distinguer sous deux dimensions différentes : la TDE cognitive et la TDE affective. La première renvoie aux inférences sur les croyances, les désirs et les connaissances des autres, sans implication affective, contrairement à la deuxième qui se réfère aux inférences sur les états affectifs d'autrui. L'épreuve des faux pas sociaux, appelée le Faux Pas Test (Baron-Cohen et al., 1999), permet d'évaluer ces deux dimensions et l'épreuve des fausses croyances comme la TOM-15 (Desgranges et al., 2012) explore seulement la dimension cognitive. Ces deux épreuves mettent en scène des histoires imagées. De manière à évaluer la cognition sociale dans son ensemble, autrement dit la reconnaissance des émotions faciales ainsi que la théorie de l'esprit, il est possible d'utiliser la batterie de tests étalonnée Mini SEA (Bertoux, 2014) ou bien la batterie de cognition sociale (BCS) (Ehrlé et al., 2011).

L'attention est aussi un domaine intéressant à explorer puisque les troubles de l'attention sont fréquemment retrouvés dans les pathologies neurologiques. Des épreuves de barrage, comme le test des cloches (Gauthier et al., 1989) ou le test des deux barrages de Zazzo (Zazzo, 1972), peuvent être réalisées. L'examineur peut également faire passer le BAMS-T (Lahy, 1978) ou le Test of Everyday Attention (TEA) de Robertson et al. (1994). Ce dernier est composé de huit sous-tests permettant d'évaluer les différentes composantes de l'attention, autrement dit l'attention sélective, l'attention soutenue et l'attention divisée. Le TEA explore aussi la flexibilité mentale (switching).

Le domaine de la mémoire peut également être évalué à travers un ou plusieurs tests. Différentes mémoires sont classiquement distinguées dans la littérature : la mémoire de travail, la mémoire épisodique, la mémoire autobiographique, la mémoire sémantique ou encore la mémoire procédurale. Si le patient se plaint d'un oubli à mesure ou d'une perte d'objets, il peut être intéressant de proposer un test évaluant la mémoire épisodique comme le RL-RI 16 (Van der Linden et al., 2004) ou le test des cinq mots de Dubois (2002) pour la modalité verbale, et le test des portes (Baddeley et al., 1994) pour la modalité visuelle. Il est également possible d'utiliser des subttests de la batterie d'efficacité mnésique 144 (BEM 144) (Signoret, 1991) qui explore les deux versants. La mémoire autobiographique peut quant à elle être évaluée au moyen de l'Autobiographical Memory Interview (AMI) (Kopelman et al., 1989). Des troubles de la mémoire sémantique peuvent aussi être objectivés avec les batteries BECS (Merck et al., 2011) et BETL (Tran & Godefroy, 2011) ou encore avec le Pyramids and Palm Trees Test (PPTT) (Howard & Patterson, 1992). Quant à la mémoire de travail, celle-ci peut rapidement être évaluée grâce à une épreuve d'empan de chiffres endroit et envers.

Enfin, il est possible d'explorer les capacités visuo-spatiales et visuo-constructives au travers de la copie d'une figure complexe, comme la figure de Rey (Rey, 1941) ou la figure de la BEM 144 (Signoret, 1991). Le test du dessin de l'horloge (Freedman et al., 1994) peut également être proposé pour évaluer ce domaine.

2.5.2. Évaluation des troubles comportementaux et de l'humeur

Outre les fonctions cognitives, il paraît intéressant d'évaluer les troubles comportementaux et de l'humeur chez les patients atteints de SLA. Cette évaluation peut être réalisée au moyen de grilles et d'échelles, en modalité auto-évaluative ou hétéro-évaluative par l'aidant.

D'après Mondou et al. (2010), les outils les plus utilisés dans le cadre de la SLA sur le plan international sont l'inventaire neuropsychiatrique (NPI [Neuropsychiatric Inventory]) (Cummings et al., 1994) et l'échelle de comportement frontal (FBI [Frontal Behavioral Inventory]) (Kertesz et al., 1997). Le NPI consiste en un interrogatoire semi-structuré de l'aidant principal. Cette échelle d'évaluation explore la présence de différents troubles comportementaux tels que l'apathie, la désinhibition ou encore l'irritabilité. La présence d'anxiété et de signes dépressifs est également recherchée dans cet inventaire (Sabadell et al. 2018). Quant à l'échelle FBI, elle est constituée de 24 items (exemples : « persévérations »,

« apathie », « remarques inappropriées »). Pour chaque item, l'aidant interrogé doit attribuer un ordre de fréquence et/ou sévérité entre 0 (jamais) et 3 (très fréquent ou sévère).

2.5.3. L'échelle cognitive et comportementale d'Edimbourg

Devant le caractère non prioritaire des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA, il semblerait intéressant de disposer d'une échelle globale pour une évaluation rapide de ces troubles. C'est ainsi qu'en 2014, Abrahams et al. élaborent une échelle d'évaluation spécialement pour la SLA : l'échelle cognitive et comportementale d'Edimbourg (ECAS).

Les conditions de passation de l'échelle ECAS s'adaptent à chaque patient qui peut soit répondre oralement, soit par écrit, soit par désignation. Ainsi, il est possible de proposer cette échelle aux patients présentant une anarthrie, dont les réponses par écrit ou par désignation seront privilégiées, mais aussi aux patients présentant un déficit moteur. Dans ce cas, il est préférable que les patients répondent oralement. Lorsque l'évaluation est réalisée à l'écrit, le temps de passation est adapté, autrement dit le patient a plus de temps pour répondre aux différentes questions.

L'échelle ECAS est divisée en trois parties : l'une d'elles concerne l'évaluation des fonctions cognitives telles que le langage, les fonctions exécutives, la mémoire, les capacités visuo-spatiales et la cognition sociale. Cette évaluation cognitive est réalisable en 25 minutes environ lorsque les réponses sont données oralement ou par désignation. Le score total est de 136 points. La deuxième partie de l'échelle ECAS repose sur l'évaluation comportementale du patient par l'intermédiaire d'un entretien avec l'aidant. L'examineur interviewe l'aidant, qui peut être un proche du patient mais également un soignant, et remplit lui-même le questionnaire. Enfin, de la même manière que la partie précédente, l'aidant se voit proposer un autre questionnaire, sous forme d'interview également, dans le but cette fois-ci d'évaluer le comportement psychotique du patient.

D'après Abrahams et al. (2014), l'échelle ECAS est un bon outil d'évaluation permettant non seulement d'identifier la présence de troubles cognitifs et/ou comportementaux mais également d'en spécifier leur nature et leur sévérité. Ce dépistage est essentiel pour adapter l'intervention auprès des patients atteints de SLA à leurs propres besoins et capacités, concernant notamment la mise en place d'aides à la communication ou la prise de décisions au cours du suivi.

2.6. Impacts des troubles cognitifs et comportementaux

La connaissance et la reconnaissance de ces troubles cognitivo-comportementaux sont importantes puisque ces troubles peuvent impacter nombre de domaines, allant de la vie quotidienne du patient et de son entourage aux différentes prises en soin par les professionnels intervenant autour du patient. En effet, selon Sabadell et al. (2018, p.174) : « La présence de troubles cognitifs au cours de la SLA aggrave le pronostic et peut interférer avec la prise en charge du patient par les soignants et les aidants (Carluer, 2009 ; Mondou et al., 2012 [*sic*] ; Viader et al., 2014). »

Les troubles cognitifs et comportementaux peuvent influencer les choix et les prises de décisions du patient au cours du suivi de la maladie. Ces prises de décisions concernent notamment l'acceptation de la ventilation non-invasive, la gastrostomie ou encore la trachéotomie (Grossman et al., 2007), mais également les directives anticipées. Ces troubles peuvent également perturber l'observance du traitement (Witgert et al., 2010).

Les troubles cognitifs et comportementaux peuvent également entraver la mise en place d'un outil d'aide à la communication en cas de troubles cognitifs et notamment dysexécutifs majeurs. La mise en place d'un ou de plusieurs supports alternatifs à la communication nécessite une évaluation précise des capacités motrices du patient certes, mais également de ses capacités cognitives. Dans ce contexte, il est important de se questionner sur les capacités d'apprentissage du patient, mais aussi sur ses possibilités de compréhension des outils qui peuvent être proposés (D'Alboy et al., 1998). Des difficultés d'attention, de mémoire, de fonctions exécutives et de compréhension peuvent donc être des freins à la mise en place d'une communication alternative et augmentée. La SLA évoluant très rapidement, il est donc primordial pour l'orthophoniste de reconnaître ces troubles afin de proposer d'emblée au patient, en collaboration avec l'ergothérapeute, un outil de communication adapté à ses besoins et à toutes ses capacités, pas seulement à ses capacités motrices.

La présence de troubles cognitifs et/ou comportementaux peut également avoir un impact sur la déglutition puisque ce facteur peut aggraver le risque de fausses routes, surtout dans le cadre d'une DFT associée (Gentil et al., 2021). En effet, les troubles du comportement peuvent être à l'origine d'une alimentation compulsive chez certains patients. Dans ce cadre, les fausses routes peuvent apparaître en raison d'une accumulation d'aliments dans la bouche mais aussi en lien avec l'oubli ou la non-adhésion aux consignes de sécurité transmises aux patients. Ces consignes peuvent concerner les manœuvres facilitatrices, les postures de sécurité

comme la flexion antérieure de la tête, l'environnement dans lequel est pris le repas ou encore les adaptations de textures. De plus, la labilité émotionnelle peut également influencer négativement sur la déglutition. Celle-ci peut provoquer des rires et pleuriers spasmodiques qui, lorsqu'ils surviennent pendant le repas, peuvent compliquer la protection des voies respiratoires et par conséquent majorer le risque de fausses routes (Gentil et al., 2021).

Les troubles cognitivo-comportementaux peuvent également impacter les aidants qui accompagnent quotidiennement les patients dans cette maladie. D'après Viader et al. (2014, p.593) : « Ils aggravent le fardeau de l'aidant [...]. » Ainsi, un patient apathique qui prendrait moins d'initiatives vis-à-vis des soins et des activités nécessaires à sa santé aurait alors besoin d'une plus grande assistance à domicile (Grossman et al., 2007).

D'une manière générale, la présence d'anomalies cognitives et comportementales chez les patients atteints de SLA diminuerait leur pronostic de survie (Murphy et al., 2007). Elle serait même associée à « une piètre survie » d'après Shoesmith et al. (2020, p.1515).

Au regard des différents impacts que les troubles cognitifs et comportementaux peuvent avoir dans le suivi général des patients atteints de SLA, l'information sur ces troubles, lorsqu'ils sont présents, mériterait de constituer un axe du suivi orthophonique auprès de ces patients et de leur entourage.

3. La sclérose latérale amyotrophique et la démence fronto-temporale

Vers la fin du XIX^{ème} siècle a été constatée pour la première fois l'association possible d'une démence, liée à une atteinte du lobe frontal, avec la SLA (Lomen-Hoerth et al., 2003). Cependant, l'association de la SLA avec cette démence restait rare et concernait surtout des formes familiales de SLA. Les cas cliniques présentant une SLA et une démence de type frontal se sont ensuite multipliés dans la littérature. C'est ainsi qu'en 1994, au consensus de Lund et Manchester, le terme de démence fronto-temporale (DFT) est lié pour la première fois aux maladies du motoneurone et notamment à la SLA (Murphy et al., 2007). L'association SLA-DFT est donc enfin reconnue officiellement.

Avant de se consacrer plus amplement à l'association de la SLA avec la DFT, il paraît primordial de faire un point théorique sur la démence fronto-temporale.

3.1. La démence fronto-temporale

3.1.1. Définition et épidémiologie

La dégénérescence lobaire fronto-temporale (DLFT) est une pathologie neurodégénérative caractérisée par une atrophie progressive, prédominant sur les lobes frontaux et temporaux, à l'origine d'une altération du comportement, de la personnalité et de la cognition. Trois principales variantes cliniques des dégénérescences lobaires fronto-temporales sont reconnues : la variante comportementale (plus communément appelée DFT), la variante sémantique (anciennement appelée démence sémantique) et l'aphasie primaire progressive (APP) non fluente (Neary et al., 1998 ; Hodges & Miller, 2001 ; cité par Sabadell et al., 2018). Des formes de DLFT associées à une paralysie supranucléaire progressive (PSP), une dégénérescence cortico-basale (DCB) et une SLA sont également reconnues. Le terme de DLFT apparaît pour la première fois en 1986 afin de décrire toutes les pathologies neurologiques dégénératives fronto-temporales existantes (Ferrer Soler et al., 2017).

Sur le plan épidémiologique, la DLFT est la troisième cause de démence neurodégénérative après la maladie d'Alzheimer et la démence à corps de Lewy. Elle semble en revanche aussi fréquente que la maladie d'Alzheimer chez les sujets de moins de 65 ans. L'âge moyen d'apparition est précoce, entre 45 et 65 ans. Des études épidémiologiques en Europe et aux Etats-Unis rapportent une incidence entre 2,7 et 4,1 pour 100 000 personnes et une prévalence entre 10 et 15 pour 100 000 personnes. Les études divergent sur la question du sexe ratio qui semble tout de même être égal. En revanche, concernant les différentes variantes cliniques de DLFT, une légère prédominance masculine semble être accordée pour la variante comportementale et la variante sémantique, contrairement à l'APP non fluente où une légère prédominance féminine semble exister (Ferrer Soler et al., 2017).

3.1.2. Critères diagnostiques

En 2011, un consensus international a révisé les critères diagnostiques de la variante comportementale de la DLFT, autrement dit la DFT, à partir de la littérature récente et de l'expérience collective (Rascovsky et al., 2011). Trois degrés de certitude apparaissent quant au diagnostic de DFT : possible, probable et certaine.

Ainsi, le diagnostic de DFT est défini comme « possible » lorsqu'au moins trois des six signes cliniques suivants sont présents : désinhibition comportementale ou verbale, apathie/inertie, perte d'empathie/de sympathie, comportements persévératifs/compulsifs,

hyperoralité ou changements alimentaires, profil neuropsychologique dysexécutif (Rascovsky et al., 2011). Ce profil dysexécutif peut se manifester par un trouble de la planification, un trouble de la flexibilité mentale, un trouble de l'inhibition et un trouble des capacités d'abstraction (Sabadell et al., 2018).

Le diagnostic de DFT est considéré comme « probable » lorsque les critères de DFT « possible » sont présents et que les signes cliniques observés se répercutent sur les habiletés fonctionnelles. Ce déclin fonctionnel doit être significatif. Il est le plus souvent rapporté par l'entourage des patients en raison de l'anosognosie présentée par les personnes atteintes de DFT. Une neuro-imagerie caractéristique, montrant par exemple une atrophie frontale et/ou temporale antérieure, constitue également un élément fort de ce diagnostic de DFT « probable » (Rascovsky et al., 2011).

Quant au diagnostic de DFT « certaine », celui-ci requiert la présence des critères de la DFT « possible » ou « probable », en association avec une mutation pathogène connue ou une preuve histopathologique d'une DFT à une biopsie ou à l'autopsie. D'après Ferrer Soler et al. (2017), la DFT serait familiale dans plus de 40% des cas, autrement dit avec une transmission génétique. Sur le plan histopathologique, la DFT est classée en trois sous-groupes en fonction des inclusions intraneuronales retrouvées à l'autopsie et des protéines associées : les DFT-tardopathies liées à la protéine TDP-43, les DFT-tauopathies liées à la protéine Tau et enfin les DFT-autres liées par exemple à la protéine FUS.

Au-delà de cette classification, la recherche clinique a mis en évidence chez les patients présentant une DFT une négligence personnelle touchant aussi bien l'hygiène, les soins corporels que l'habillement (Sabadell et al., 2018). D'un point de vue émotionnel et affectif, Sabadell et al. (2018, p.218) mettent en avant « une apathie, un désintérêt social, une conduite stéréotypée et des troubles affectifs (tels que émoussement affectif, tristesse apparente sans ressenti, parfois exaltation de l'humeur) (Lebert et al., 1998) ». Des troubles de la cognition sociale sont également retrouvés lors des épreuves de théorie de l'esprit (Grégory et al., 2002). Des troubles langagiers de type comportemental sont également présents dans la DFT. Ils se manifestent par des stéréotypies, des persévérations et des écholalies ainsi qu'une réduction progressive du discours pouvant aboutir à un mutisme lors de la phase avancée de la maladie (Ferrer Soler et al., 2017). Les capacités visuo-spatiales et la mémoire épisodique (excepté le versant récupération) semblent en revanche relativement épargnées. Néanmoins, si le patient présente des troubles de la planification et/ou de l'organisation, ces capacités visuo-spatiales et mnésiques peuvent paraître à tort affectées.

3.1.3. Évaluation

La pose de diagnostic de DFT requiert une évaluation précise des troubles comportementaux et des troubles des fonctions cognitives, en particulier des fonctions exécutives. En fonction de la plainte du patient et/ou de l'aidant mais également au libre choix du thérapeute, l'évaluation de la cognition peut être complétée par des tests de cognition sociale, des tests mnésiques ainsi que des tests langagiers (Sabadell et al. 2018).

Concernant l'évaluation des troubles comportementaux, celle-ci nécessite la coopération de l'entourage du patient, notamment en raison de l'anosognosie qui peut être présente. Plusieurs échelles peuvent être utilisées pour explorer le comportement du patient, notamment le NPI (Cummings et al., 1994) et le FBI (Kertesz et al., 1997). Une autre échelle a été plus récemment élaborée pour aider au diagnostic de DFT ; il s'agit de l'échelle DAPHNE (Boutoleau-Bretonnière et al., 2015), dont le nom fait référence aux différents critères diagnostiques recherchés : Désinhibition, Apathie, Persévérations, Hyperoralité, Négligence et perte d'Empathie. Pour chaque critère, une échelle de sévérité de 0 (normal) à 4 (trouble sévère) est proposée à l'aidant.

Quant à l'évaluation des troubles des fonctions cognitives, cette dernière peut se réaliser au moyen de différents tests et échelles d'évaluation précédemment cités dans le paragraphe sur l'évaluation des fonctions cognitives dans la SLA. Ainsi, pour mesurer l'efficacité cognitive globale, des outils de screening rapide comme le MMSE (Folstein et al., 1975) ou le MoCA (Nasreddine et al., 2005) peuvent être utilisés. Concernant les fonctions exécutives, « la batterie rapide d'efficacité frontale (BREF) (Dubois et al., 2000) est une épreuve sensible pour le diagnostic des DFT » d'après Sabadell et al. (2018, p. 219).

3.1.4. Prise en soin

La prise en soin de la DFT n'est pas simple en raison de la place importante des troubles comportementaux dans cette pathologie. Les soignants peuvent se sentir démunis face aux réactions émotionnelles et aux conduites inadaptées des patients présentant une DFT (Sabadell et al., 2018). Dans ce contexte, les aidants se sentent aussi démunis face aux changements de comportement de leur proche. Le soutien et l'aide aux aidants constituent donc un point indispensable de la prise en soin pluridisciplinaire de la DFT.

Un suivi orthophonique peut être entrepris si une compliance de la part du patient est envisageable. L'intervention orthophonique sera principalement axée sur le syndrome

dysexécutif. De plus, l'orthophoniste pourra accompagner l'entourage du malade afin qu'il puisse faire face et agir de façon adaptée lors de situations où apparaîtraient les troubles comportementaux.

3.2. L'association SLA-DFT

3.2.1. Prévalence

Selon Viader et ses collaborateurs (2014), 10 à 15% des patients atteints de SLA présentant des troubles cognitifs et/ou comportementaux répondraient aux critères de dégénérescence lobaire fronto-temporale (DLFT). Même si la SLA peut s'associer à chacune des formes cliniques de la DLFT, autrement dit l'APP non fluente, la variante sémantique et la variante comportementale que constitue la DFT, c'est bien la DFT qui est la plus largement représentée chez les patients présentant une SLA (Sabadell et al., 2018). D'après Lomen-Hoerth et al. (2003), les formes de SLA à début bulbaire seraient les plus représentées dans l'association SLA-DFT.

3.2.2. Neuropathologie

D'après la littérature scientifique, il existerait un continuum entre la SLA et la DFT (Gibbons et al., 2008 ; Strong et al., 2003). Ces deux pathologies neurodégénératives reposeraient sur un processus neuropathologique commun. En effet, des marqueurs neuropathologiques identiques ont été retrouvés dans la SLA et dans certaines formes de DFT. Il s'agit des inclusions ubiquitine-positives de la protéine TDP-43 qui seraient présentes chez les patients atteints de SLA et d'une DFT associée ainsi que chez les patients présentant isolément une DFT ou une SLA (Carlier, 2009 ; Ferrer Soler et al., 2017).

Plusieurs gènes identifiés peuvent être impliqués dans l'association SLA-DFT. Le gène le plus fréquemment mis en cause est le gène C9ORF72 qui est responsable d'environ 65% des formes SLA-DFT familiales et 12% des formes SLA-DFT sporadiques. Le deuxième gène le plus fréquemment impliqué est le gène TARDBP. D'autres gènes peuvent également être mis en cause dans l'association SLA-DFT, notamment les gènes FUS, VCP, UBQLN2 et CHMP28 (Lagarde, 2014).

3.2.3. Symptomatologie commune

Selon Ferrer Soler et al. (2017), le tableau clinique associant une DFT et une SLA se caractérise par la paralysie progressive de l'ensemble des muscles du corps, y compris les

muscles respiratoires, ainsi que d'une atteinte de la déglutition et de la parole. Un syndrome extrapyramidal associant une amyotrophie musculaire et des fasciculations linguales est également retrouvé. L'état du patient se dégrade souvent rapidement.

Les patients présentant l'association SLA-DFT montrent des troubles cognitifs surtout de type frontal, avec des troubles des fonctions exécutives essentiellement, ainsi que des troubles du comportement et notamment une perturbation de la régulation des conduites sociales et personnelles (Mondou et al., 2010).

La présence d'une DFT associée est indispensable à relever chez les patients concernés puisque les troubles cognitifs et comportementaux peuvent être plus marqués et peuvent impacter davantage la prise en soin orthophonique. Une stimulation cognitive, complémentaire à l'intervention dans le cadre de la dysarthrie et de la dysphagie, pourrait s'envisager à la demande du patient et/ou de l'entourage.

4. Intervention orthophonique dans le cadre des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA

4.1. La place de la prise en soin cognitive au sein de l'intervention orthophonique

L'évolution rapide de la SLA et l'intense fatigabilité retrouvée chez les patients nous amènent à réfléchir précautionneusement aux activités proposées lors de l'intervention pour ne pas aggraver cette fatigue et le processus de la maladie. Dans ce contexte peut se poser la question de la place d'une prise en soin cognitive au sein de l'intervention orthophonique auprès des patients avec SLA présentant des troubles cognitifs.

D'après Sabadell et al. : « La prise en charge cognitive ne semble pas la priorité. » (2018, p. 352). Néanmoins, ces auteurs ajoutent qu'« il est important de pouvoir détecter les troubles cognitifs et d'en informer les proches et le patient, afin que toute disposition utile puisse être prise » (2018, p. 352). De ce fait, la présence éventuelle de troubles cognitifs et comportementaux chez les patients atteints de SLA ne semble pas négligeable, tout comme leur information. De manière générale, la prise en soin cognitive dans la SLA repose ainsi beaucoup sur l'information au patient et à son entourage. Toutefois, certains auteurs dans la littérature estiment qu'un travail au niveau des processus cognitifs peut être bénéfique. En effet, selon Dib (2015), une stimulation cognitive et motrice aurait un intérêt dans le traitement des maladies

neurodégénératives, et même dans la SLA. Le thérapeute doit toutefois veiller à ne pas aggraver le processus dégénératif, et donc la perte neuronale, en dépassant le seuil d'activité limitée. Si ce seuil est respecté, alors un effet bénéfique de cette stimulation peut être observé. En ce sens, l'orthophoniste doit rechercher la qualité et non pas la quantité. Il vaut mieux réaliser des séances courtes mais répétées, plutôt qu'une longue séance. Par ailleurs, un travail linguistique peut être proposé parallèlement au travail de la voix et de la parole selon Bianco-Blache et Robert (2002). Celui-ci vise à travailler la fluence verbale, à enrichir les synonymes pour que le patient puisse choisir le mot le plus facile d'un point de vue articulo-phonatoire. La syntaxe peut également être travaillée avec le patient. Il s'agit alors de s'entraîner à s'exprimer avec des phrases courtes, à supprimer les mots qui ne sont pas informatifs, pour optimiser au maximum l'intelligibilité (Bianco-Blache & Robert, 2002). Par ailleurs, nous avons vu précédemment que les troubles cognitifs pouvaient freiner la mise en place des outils de CAA. C'est le cas notamment des troubles de la mémoire de travail qui peuvent gêner l'utilisation des synthèses vocales. Le suivi orthophonique visera alors à maintenir le plus possible les capacités mnésiques préservées (Bianco-Blache & Robert, 2002).

Pour résumer, même si la prise en soin des troubles cognitivo-comportementaux ne semble pas prioritaire, celle-ci pourrait avoir sa place dans le suivi des patients atteints de SLA. Plusieurs facteurs pourraient entrer en compte pour décider de la mise ou place ou non d'une prise en soin cognitive : la plainte évoquée par le sujet et/ou son entourage, l'impact des troubles cognitivo-comportementaux sur le suivi ou le quotidien, l'état général du patient, la sévérité des troubles moteurs de la déglutition, l'articulation, la phonation et la respiration en comparaison des troubles cognitifs ... La décision appartient à l'orthophoniste mais également au patient et à l'entourage. Par ailleurs, vouloir mettre en place des temps de stimulation cognitive ne signifie pas mettre de côté le reste de l'intervention orthophonique. En effet, l'orthophoniste pourrait très bien mêler deux objectifs au sein de ses propositions thérapeutiques, dont un tourné vers les processus cognitifs. Les principales fonctions cognitives les plus fréquemment touchées chez les patients atteints de SLA et qui pourraient ainsi faire l'objet de temps de stimulation sont les suivantes : les fonctions exécutives, l'attention, le langage et la mémoire.

4.2. Le rôle de l'orthophoniste auprès des aidants

L'implication des aidants dans le suivi orthophonique d'un patient atteint de SLA est indispensable, que ce dernier présente ou non des troubles cognitifs et comportementaux. De

ce fait, la prise en soin doit être écosystémique (Sabadell et al., 2018) et doit donc inclure l'aidant. D'une manière générale, l'orthophoniste occupe un rôle de guidance, d'accompagnement et de soutien envers l'aidant. La guidance s'articule autour de deux axes principaux : le rôle d'information et le rôle de conseil. La coopération est également de mise entre le soignant et l'aidant pour ajuster la prise en soin et la rendre la plus personnalisée possible.

Concernant plus spécifiquement les troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA, le rôle d'information reste primordial. Ainsi, la prise en soin visera à informer l'aidant sur la nature des troubles et à les expliquer de manière simple. D'un point de vue comportemental, cette information est nécessaire afin que l'entourage comprenne davantage les comportements auxquels il peut être confronté et par conséquent, qu'il puisse réagir de manière plus adaptée quand ces troubles du comportement se présentent. D'après Bianco-Blache et Robert, il s'agit par exemple pour l'orthophoniste d'aider l'entourage à accepter les changements de comportement de leur proche, d'expliquer « l'impression de détachement donnée par le malade, ainsi que la gestion particulière de ses émotions » (2002, p. 127). L'origine neurologique des troubles comportementaux est un point d'information crucial à ne pas négliger par l'orthophoniste. En effet, en cas de rires et pleuriers spasmodiques intempestifs, l'entourage doit être conscient que ces troubles ne sont pas d'origine psychiatrique mais bien neurologique. De même, si le patient présente un manque d'empathie à l'égard de ses proches, il est important d'expliquer à l'aidant que cette attitude n'est pas volontaire mais est liée à la maladie (Viader et al., 2014). Du fait de l'origine neurologique des troubles, il convient aussi d'expliquer à l'aidant de ne pas chercher à raisonner son proche quand il se comporte de manière illogique ou bizarrement car les lésions frontales l'empêchent de se rendre compte de cette étrangeté (Sabadell et al., 2018). Mieux vaut d'ailleurs chercher à éviter les situations qui peuvent entraîner des troubles du comportement plutôt qu'à vouloir modifier ces derniers. Outre les explications, il s'agit aussi pour l'orthophoniste de partager des conseils aux aidants pour renforcer leur degré d'expertise et leur capacité à réagir vis-à-vis de ces troubles. Par exemple, en cas d'apathie, l'orthophoniste peut conseiller à l'aidant de stimuler et d'initier des activités auprès de son proche. En cas d'irritabilité, il vaut mieux rester calme, proposer une activité détente et plutôt chercher à renforcer l'estime de soi de son proche et à comprendre son état émotionnel.

A travers cette guidance et cet accompagnement réalisés auprès des aidants, l'objectif est bien de les former aux troubles du comportement qui peuvent apparaître. En étant plus

conscients et en ayant une meilleure connaissance et compréhension de ces troubles, les aidants devraient se sentir plus armés pour réagir de manière ajustée au comportement de leur proche et éviter ainsi le renforcement de ces troubles du comportement. Plusieurs méthodes spécifiques, dites de « management », existent et visent à former les aidants sur la manière de réagir face à un trouble du comportement. D'après Sabadell et al. (2018), ce n'est pas le rôle des orthophonistes de proposer ces stratégies mais il est toujours possible d'informer l'aidant sur l'existence de ces méthodes s'il est intéressé.

Gardons à l'esprit que l'entourage de la personne malade connaît mieux que personne son proche. En ce sens, l'aidant constitue un partenaire à part entière dans le suivi et une source d'informations non négligeable. C'est bien lui qui peut nous faire part de changements de comportement ou d'humeur au quotidien, de difficultés à s'organiser, à trouver les mots ou encore à se rappeler. La coopération entre l'orthophoniste et l'aidant intéresse donc notamment la détection d'anomalies comportementales ou de l'humeur (Viader et al., 2014). Cette coopération est bien visible lors de la phase d'évaluation du comportement, réalisée essentiellement par le biais d'hétéro-questionnaires ou d'interviews renseignés par l'entourage du malade.

La coopération entre l'orthophoniste et l'aidant se joue aussi sur le plan de la communication. En effet, d'après Sabadell et al., les aidants peuvent être considérés comme des « partenaires dans la mise en place de la communication alternative » (2018, p. 353). Le suivi orthophonique visera à informer et à proposer des aides et conseils à l'entourage pour préserver la communication avec leur proche et apprendre à communiquer autrement. Par exemple, si l'aidant sent qu'il devient coûteux et compliqué pour le malade de se faire comprendre, au lieu de le faire trop répéter, il peut lui proposer de passer par l'écrit, si la mobilité des membres supérieurs le permet (Levêque, 2006), ou encore d'utiliser le plus possible la communication non verbale. En cas de troubles cognitivo-comportementaux, l'orthophoniste peut conseiller à l'aidant de poser plus de questions fermées si le malade rencontre des difficultés à élaborer sa pensée, ou encore laisser plus de temps pour répondre en cas de ralentissement important (Bianco-Blache & Robert, 2002). D'un point de vue communicationnel, ces quelques exemples mettent en lumière la nécessité d'une guidance auprès de l'aidant, l'objectif étant qu'il s'adapte au mieux aux besoins de son proche malade pour que la communication soit préservée entre les deux interlocuteurs.

En conclusion, la revue de littérature a permis de rendre compte de la proportion non négligeable de patients présentant des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA.

Cette pathologie ne paraît donc plus considérée comme une maladie uniquement motrice. Seulement, la question des troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA est assez récente et encore méconnue pour nombre de professionnels et notamment orthophonistes. Devant ce constat, un besoin d'information à ce sujet paraît intéressant. Cette étude vise ainsi à mener une réflexion sur l'élaboration d'un support d'information, afin de sensibiliser et d'informer les orthophonistes sur ces troubles dans la SLA. Le projet de livret d'information voit ainsi le jour au cœur de cette démarche.

MÉTHODE

1. Population cible et objectifs

Le livret d'information élaboré à l'issue de ce mémoire s'adresse essentiellement aux orthophonistes, que ces derniers soient familiers ou non avec la SLA. Il a pour objectifs de sensibiliser les orthophonistes à l'existence potentielle de troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA et de leur fournir une information globale sur ces troubles. Ce livret n'a en aucun cas pour but d'inciter les orthophonistes à entamer une prise en soin cognitive auprès des patients présentant ces troubles. En effet, l'intervention orthophonique concernant le maintien de la communication, de l'intelligibilité, de la déglutition et de la respiration reste prioritaire. Néanmoins, au vu des différents impacts que peuvent présenter les troubles cognitivo-comportementaux, il paraît important que les orthophonistes, tout comme les autres professionnels gravitant autour des patients atteints de SLA, aient conscience de l'existence de ces troubles dans cette maladie, sachent les reconnaître et les dépister. En ce sens, la finalité de cette démarche repose sur la proposition d'un accompagnement adapté et individualisé, respectant les capacités cognitives et le fonctionnement comportemental de chaque patient.

Le livret d'information élaboré se veut alors comme une ressource, consultable à tout moment pour les orthophonistes, sans volonté de les rendre experts sur la question des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA mais avec le souhait de les sensibiliser à ce sujet.

2. Méthodologie

Le guide méthodologique de la HAS (2008) concernant l'élaboration d'un document écrit d'information a été un véritable appui pour la méthodologie de ce mémoire. Les différentes étapes constitutives d'une telle démarche sont disponibles en annexe 1.

2.1. Choix d'une technique d'enquête

Dans le but d'effectuer un état des lieux des connaissances des orthophonistes au sujet des troubles cognitifs et comportementaux et de recueillir leurs attentes vis-à-vis du livret d'information, une technique d'enquête par questionnaire a été choisie. Cette méthode a été privilégiée devant celle de l'entretien semi-dirigé, par volonté de recueillir le maximum de réponses et de rendre ainsi cet état des lieux le plus réaliste possible. Si nous nous rapportons aux étapes-clés du guide méthodologique de la HAS (Annexe 1), cette méthode d'enquête a pour objectifs de confirmer la pertinence de la création du livret et de rendre acteurs les participants en recueillant leurs attentes et leurs besoins. Ce sont donc deux questionnaires en ligne qui ont été élaborés au cœur de cette démarche d'enquête. Ces derniers sont composés de questions fermées, à choix binaire ou multiple, et de questions ouvertes selon les données recherchées. En effet, les questions fermées ont l'avantage de permettre le recueil de données précises. A l'inverse, les réponses à certaines questions étaient volontairement libres pour ne pas induire de point de vue et diriger la réflexion des répondants.

2.2. Construction et présentation des questionnaires

Afin de recueillir les connaissances et les attentes des orthophonistes au sujet des troubles cognitivo-comportementaux, dans le but de réaliser un livret d'information qui ait un intérêt, il a semblé pertinent de s'adresser directement au public visé par ce livret, à savoir les orthophonistes.

Dans ce contexte, deux questionnaires ont été construits : l'un est destiné aux orthophonistes tout-venant, connaissant ou non la SLA, l'autre est destiné aux orthophonistes exerçant dans les centres experts SLA. Le premier a pour but de recueillir des données plus générales quant aux connaissances des orthophonistes sur les troubles cognitivo-comportementaux, tandis que le deuxième comporte des questions et des notions plus précises.

Dans le but de toucher le maximum d'orthophonistes possible, il a été choisi d'élaborer ces deux questionnaires en ligne, afin de faciliter leur publication et leur diffusion. De plus, les

questionnaires en ligne ont l'avantage de fournir un traitement automatique des réponses sur la base de statistiques descriptives et de rendre visibles les résultats. Ces questionnaires ont été réalisés par l'intermédiaire du logiciel « Google Forms ». L'anonymat des participants est conservé. Bien que les deux questionnaires en ligne soient différents, car destinés à deux populations différentes, ils reposent sur les mêmes principes de construction de manière générale.

Les premières questions de ces deux questionnaires visent à comprendre le profil des participants. Concernant le questionnaire destiné aux orthophonistes tout-venant, ces questions font référence à la région d'installation, à la modalité d'exercice (libéral, salariat ou mixte), aux domaines d'exercice en cas de salariat, à la durée d'exercice du métier d'orthophoniste ainsi qu'au nombre de patients atteints de SLA rencontrés au cours de leur carrière. Pour le questionnaire destiné aux orthophonistes exerçant dans les centres SLA, il s'agit de recueillir dans cette première partie des données sur l'expérience du participant en tant qu'orthophoniste de manière générale, tout comme le premier questionnaire, mais également en tant qu'orthophoniste exerçant dans un centre expert SLA, tant au niveau de la durée d'exercice en années que du temps de travail hebdomadaire au centre.

La deuxième partie de ces deux questionnaires concerne directement l'objet de l'étude, à savoir la SLA et les troubles cognitifs et comportementaux. Il s'agit dans cette partie de recueillir les connaissances des orthophonistes à ce sujet. Les questions sont plutôt d'ordre général pour le questionnaire destiné aux orthophonistes tout-venant. Elles concernent notamment la symptomatologie des troubles cognitifs et comportementaux, leur prévalence ainsi que l'association SLA-DFT. Quant au questionnaire destiné aux orthophonistes des centres SLA, les mêmes notions sont abordées mais de manière plus précise. Il s'y ajoute des questions relatives à la sévérité, à l'évaluation et à la prise en soin de ces troubles.

La dernière partie de chaque questionnaire interroge les participants sur le besoin d'informations à propos des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA. Elle vise ainsi à confirmer l'intérêt de la création d'un livret d'information et à recueillir les attentes des orthophonistes vis-à-vis du contenu et de la forme du livret.

2.3. Diffusion des questionnaires

La diffusion des deux questionnaires s'est vue la plus large possible pour espérer recueillir le plus de réponses possible. Une période préalable de recensement des orthophonistes

exerçant dans les centres SLA a permis de recueillir, avec leur accord, les adresses mails de ces professionnels. Par la suite, le questionnaire spécifiquement destiné aux orthophonistes exerçant dans les centres a donc été diffusé par l'intermédiaire de cette liste d'adresses mails. Sur les 19 centres référents SLA que compte la France, 15 centres disposent d'un(e) ou de deux orthophonistes dans leur équipe pluridisciplinaire. Au total, ce recensement a permis de recueillir les coordonnées de 18 orthophonistes. Ce sont donc 18 participants potentiels qui ont été contactés dans le cadre de ce questionnaire spécifique aux centres SLA.

Concernant le questionnaire destiné aux orthophonistes tout-venant, celui-ci a été diffusé sur le réseau Facebook dans certains groupes privés rassemblant des orthophonistes. Il a également été diffusé directement par mail à différents orthophonistes ainsi que par l'intermédiaire de syndicats régionaux de la Fédération Nationale des Orthophonistes (FNO) ayant accepté la diffusion du questionnaire à ses membres adhérents.

3. Résultats

Les deux questionnaires en ligne ont été diffusés à partir du 14 septembre 2021 et ont été clôturés le 31 octobre 2021. En un mois et demi, 270 réponses ont été recueillies pour le questionnaire destiné aux orthophonistes tout-venant et 16 réponses sur 18 possibles ont été enregistrées concernant le questionnaire destiné aux orthophonistes exerçant dans les centres SLA. L'ensemble des résultats est disponible en annexe 2 pour le questionnaire à destination des orthophonistes tout-venant et en annexe 3 pour celui adressé aux orthophonistes exerçant dans les centres experts SLA.

3.1. Questionnaire à destination des orthophonistes tout-venant

3.1.1. Le profil des répondants

La majeure partie des participants à ce questionnaire, plus précisément 105, sont installés dans la région Pays de la Loire (38,9%), ce qui s'explique par la prépondérance des contacts avec les orthophonistes de cette région, comparé aux autres régions. Néanmoins, toutes les régions métropolitaines et tous les départements d'outre-mer ont été représentés dans cette enquête, à l'exception de la Guyane, de Mayotte et de la région Bourgogne-Franche Comté.

La majorité des répondants (79,6%) travaillent en cabinet libéral. Pour les participants exerçant en structure, de manière exclusive ou dans le cadre d'un exercice mixte, la moitié d'entre eux environ (47,7%) travaillent dans le domaine de la neurologie adulte, sans différence

entre l'aspect vasculaire et l'aspect neurodégénératif. D'autres domaines d'exercices sont également bien représentés, notamment le handicap (32,3%), les troubles des apprentissages (30,8%), la gériatrie (24,6%) ou encore la psychiatrie (20,0%).

Concernant la question sur le temps d'exercice du métier d'orthophoniste, les réponses sont variées. Plus de la moitié des répondants (58,2%) ont au moins dix ans d'expérience, lorsque seulement 3,7% des participants exercent le métier d'orthophoniste depuis moins d'un an.

Pour conclure cette partie du questionnaire sur le profil des répondants, il paraît intéressant de savoir combien d'orthophonistes ont déjà suivi des patients atteints de SLA dans toute leur carrière, étant donné que ce questionnaire est destiné à tous les orthophonistes, qu'ils connaissent ou non la SLA. D'après les résultats, 74 répondants n'ont jamais suivi de patient atteint de SLA, ce qui représente tout de même plus d'un quart des réponses (27,4%) et 58 répondants (21,5%) n'en ont suivi qu'un seul. La plupart des répondants (34,1%) ont suivi entre deux et quatre patients présentant une SLA au cours de leur carrière, quand seulement 4,4% des répondants ont suivi plus de dix patients. Ces résultats nous rappellent que la prise en soin orthophonique de la SLA est loin d'être répandue et que les orthophonistes peuvent se sentir, de ce fait, assez démunis dans le suivi des patients présentant cette maladie.

3.1.2. Les connaissances des répondants

La première question de cette partie est cruciale car elle repose sur la connaissance des orthophonistes quant à la présence de troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA. D'après les résultats, 108 répondants, soit 40%, n'ont jamais eu connaissance de ces troubles. Ce pourcentage est un argument fort pour la création du livret d'information. Pour les 60% restants interrogés sur la provenance de cette connaissance, deux principales sources d'information au sujet de ces troubles semblent se dégager. L'une d'elles est théorique puisqu'il s'agit de la formation initiale d'orthophonie (49,7%) et l'autre est pratique car elle est liée au suivi-même d'un patient atteint de SLA et présentant des troubles cognitifs et comportementaux (47,3%). Environ un tiers des répondants rapportent également avoir eu connaissance de ces troubles dans la SLA grâce à la lecture d'articles ou de revues.

Les deux questions suivantes interrogent les orthophonistes sur la nature des troubles cognitifs ainsi que des troubles comportementaux et/ou de l'humeur pouvant être rencontrés dans la SLA. Les réponses à ces deux questions étaient volontairement libres dans le but de n'induire aucune réponse chez les participants et de les faire évoquer au maximum.

Au sujet des troubles cognitifs, 144 réponses ont été enregistrées à cette question. Parmi elles, 68,8% des répondants ont proposé des troubles des fonctions exécutives dont l'inhibition, la planification, la flexibilité mentale, le raisonnement et le jugement ont été respectivement du plus au moins rapportés. Le second domaine le plus touché selon les répondants semble être la mémoire, avec 45,1% des réponses qui y font référence. La mémoire de travail et la mémoire à long terme sont deux composantes qui ont été précisées par certains répondants. Le langage est le troisième domaine le plus rapporté dans les réponses (29,2%). Parmi les troubles langagiers les plus rapportés, la plupart des répondants mettent en avant un manque du mot ou une diminution de la fluence verbale, tandis que quelques-uns font état d'une atteinte de la pragmatique, du langage élaboré, de la compréhension, de la syntaxe ou encore du langage écrit. Le quatrième domaine le plus fréquemment relevé est celui de l'attention avec 25% des réponses, dont une difficulté de double tâche évoquée par certains des participants. D'autres domaines cognitifs ont été plus faiblement rapportés par les répondants : l'orientation temporo-spatiale (3,5%), la cognition sociale (2,1%), les praxies (1,4%) et les fonctions visuo-spatiales (0,7%). A cette question, 4,9% des répondants font également état d'un ralentissement cognitif et 4,9% font mention de la DFT dans leur réponse. Une fatigabilité a aussi été soulevée par 2,1% des répondants. Les domaines cognitifs les plus fréquemment rapportés dans les réponses, à savoir les fonctions exécutives, la mémoire, le langage et l'attention, concordent bien avec les domaines les plus communément cités dans la littérature scientifique. Certaines réponses à cette question appartiennent à la catégorie des troubles comportementaux et de l'humeur, elles ne seront donc pas évoquées dans ce paragraphe.

A la question sur les troubles comportementaux et/ou de l'humeur, 138 réponses ont été enregistrées. La consultation du NPI (Cummings et al., 1994) et de l'échelle de dysfonctionnement frontal (EDF) (Lebert et al., 1998) a permis de regrouper certains termes évoqués par les répondants soulignant la même idée. Parmi toutes les réponses, le terme de dépression a été le plus fréquemment rapporté (43,5%). D'éventuels symptômes d'un tableau dépressif ont été évoqués par différents répondants : tristesse, abattement, repli sur soi, fatigabilité, perte de l'estime de soi ou encore idées suicidaires. Outre la dépression, les patients atteints de SLA pourraient présenter une apathie d'après 19,6% des répondants. De plus, 6,5% des participants ont rapporté des troubles de l'humeur d'une manière générale quand 8% évoquent avec une plus grande précision une instabilité de l'humeur. Ces troubles de l'humeur ont été déclinés par nombre de répondants : anxiété/angoisse (8%), euphorie/exaltation de l'humeur (2,2%), hyperémotivité, fragilité émotionnelle. Outre les troubles de l'humeur, une

modification de la personnalité et des troubles du contrôle de soi ont été largement rapportés : désinhibition/impulsivité (24,7%), agressivité/agitation (12,3%), irritabilité/impatience (5,7%), comportements inadaptés (3,6%), persévérations (1,4%). Des troubles du comportement sexuel et alimentaire ont aussi été proposés. Les répondants ont aussi évoqué un trouble du contrôle des émotions avec plus précisément une labilité émotionnelle (6,5%) ainsi que des rires et pleurs inadaptés/intempestifs (8,7%). Des troubles de la cognition sociale ont également été rapportés avec notamment une perte d'empathie et une indifférence affective pour 3,6% des répondants. Enfin, d'après 10,9% des répondants, certains de ces symptômes entrent dans le cadre d'un syndrome frontal.

A la question sur la prévalence des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA, 174 réponses ont été enregistrées. 96 répondants, soit plus de la moitié (55,2%), affirment n'avoir aucune idée de cette prévalence. Le reste des propositions se voit attribuer une proportion assez équivalente. Cela montre le manque de connaissance des répondants à ce sujet. Par ailleurs, seulement 32,2% des orthophonistes participant à ce questionnaire ont déjà suivi des patients atteints de SLA présentant des troubles cognitifs et/ou comportementaux.

Au sujet de la DFT, environ trois quarts des répondants n'ont jamais eu connaissance de l'association SLA-DFT (77,4%) et n'ont aucune idée de la prévalence de cette association dans la SLA (74,0%). En effet, seulement 9,1% des réponses ont été attribuées à la proposition « moins de 1 cas sur 5 », correspondant à la prévalence estimée dans la littérature. Ainsi, tout comme les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA d'une manière générale, ces deux questions sur l'association SLA-DFT mettent en avant un manque d'informations. Par ailleurs, seulement 6,7% des répondants ont déjà suivi un patient présentant une SLA et une DFT associée.

3.1.3. L'intérêt du livret et les attentes des répondants

Cette dernière partie clôturant le questionnaire est importante puisqu'elle conditionne l'intérêt de la création du livret et permet de recueillir d'éventuelles attentes à l'égard de ce document de prévention. Ainsi, 95,9% des répondants ne se sentent pas bien informés vis-à-vis des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA. Ce pourcentage soulève de manière considérable le manque d'informations à ce sujet et justifie ainsi la création d'un livret pour informer les orthophonistes sur ces troubles.

Concernant les attentes des répondants à l'égard de ce livret d'information, 110 réponses ont été recueillies. Plusieurs axes semblent s'y dégager. D'une part, au niveau de la forme du

livret (12,8%), les répondants sembleraient préférer des informations concises, claires, simples et visibles rapidement. Ils aimeraient aussi que ce livret soit diffusé gratuitement et repérable facilement sur internet. Du point de vue du contenu, plusieurs éléments sont fréquemment relevés dans les réponses. En effet, la majeure partie des répondants (40,0%) souhaiteraient retrouver dans le livret des informations théoriques sur les troubles cognitifs et comportementaux en général dans la SLA : listing des troubles possibles, prévalence, sévérité, distinction selon les formes de SLA ou encore impacts de ces troubles. Les questions de dépistage et de prise en soin ont également été rapportées pour une large part (38,2%). Une partie des répondants (4,5%) au questionnaire aimerait aussi trouver dans le livret différentes ressources telles que les coordonnées des centres SLA, des noms d'associations, de réseaux d'aide ou encore des sites internet. Le dernier souhait, et pas des moindres, semblant se dégager de 16,4% des réponses concerne les aidants. En effet, certains orthophonistes aimeraient pouvoir s'appuyer sur ce livret pour informer et accompagner l'entourage de la personne malade.

L'analyse de l'ensemble des résultats de ce questionnaire met en lumière le manque réel d'informations et de connaissances des orthophonistes au sujet des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA et notamment de l'association avec la DFT. Dans l'ensemble, les répondants semblent avoir tout de même conscience des troubles cognitivo-comportementaux pouvant être rencontrés dans la SLA puisque les principales atteintes relevées dans la littérature scientifique ont été les plus majoritairement évoquées dans ce questionnaire. Cependant, il paraît difficile de savoir si les signes cliniques rapportés par les participants relèvent d'un véritable savoir ou bien d'une simple proposition ou déduction. La création d'un livret permettrait alors de transmettre une information claire et prouvée scientifiquement vis-à-vis de ces troubles.

3.2. Questionnaire à destination des orthophonistes des centres SLA

3.2.1. Le profil des répondants

L'exacte moitié des répondants exerce le métier d'orthophoniste depuis plus de 5 ans mais moins de 10 ans. De plus, 37,6% des participants ont plus de dix ans d'expérience dans le domaine de l'orthophonie et aucun participant à ce questionnaire a moins d'un an d'expérience. Concernant la durée d'exercice au sein des centres experts SLA, la majeure partie des orthophonistes (43,8%) y travaillent depuis au moins un an et moins de cinq ans. Au sujet du temps de travail hebdomadaire dans les centres SLA, la grande majorité des répondants y

travaillent à temps partiel avec notamment 56,3% des répondants qui y sont présents entre 7 heures et 14 heures par semaine. Seulement un participant exerce à temps complet au sein du centre. Les premiers résultats de ce questionnaire mettent ainsi en avant des profils plutôt variés parmi les participants, avec notamment une expérience dans le domaine de la SLA plus ou moins grande.

3.2.2. Les connaissances des répondants

Tous les participants à ce questionnaire ont connaissance de l'existence potentielle de troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA. Ce résultat était largement attendu étant donné l'expérience des répondants et le lieu spécifique où ils exercent, autrement dit les centres experts SLA. Les réponses à la question sur la prévalence de ces troubles sont en revanche beaucoup plus divisées. Une prévalence de « 1 cas sur 5 » semble tout de même la proposition la plus choisie avec 31,3% des réponses. Par ailleurs, nous observons dans les réponses qu'un participant affirme n'avoir aucune idée du taux de présence de ces troubles dans la SLA.

Au cours des trois derniers mois à partir de la complétion de ce questionnaire, la moitié exacte des participants renseigne la proportion de patients présentant ces troubles comme étant inférieure à un quart. D'après 12,5% des répondants, plus de la moitié des patients suivis à cette période présentaient des troubles cognitivo-comportementaux tandis qu'un répondant relève l'absence de ces troubles chez tous les patients suivis dans le centre SLA où il/elle exerce. Il paraît malgré tout difficile pour les orthophonistes de savoir combien de patients présentent ce type de troubles sur une période précise comme celle qui était indiquée. Quant à la sévérité de ces troubles, 81,3% des répondants estiment qu'elle est très variable d'un patient à un autre.

Les questions suivantes visent à interroger les répondants sur les troubles cognitifs ainsi que les troubles du comportement et/ou de l'humeur les plus fréquemment rencontrés au cours de leur pratique au sein des centres SLA.

Concernant les troubles cognitifs, l'atteinte exécutive semble la plus courante avec 93,8% des réponses. Les répondants ont été interrogés dans une question ultérieure sur le type de fonctions exécutives précisément atteintes. Douze réponses ont été enregistrées. Ces dernières mettent en avant une atteinte préférentielle de la capacité d'inhibition (83,3%) et de la flexibilité mentale (66,7%). D'autres composantes des fonctions exécutives ont été évoquées : la planification (33,3%), la mise à jour en mémoire de travail (25%), la composante attentionnelle (25%), la capacité de jugement (8,3%) ainsi que le contrôle et l'initiation du comportement (8,3%). Outre l'atteinte exécutive, des troubles du langage et des troubles de la

cognition sociale sont également évoqués par 68,8% des répondants. Plus de la moitié des participants (56,3%) ont aussi relevé au cours de leur pratique des troubles attentionnels et un ralentissement cognitif général. Des difficultés d'orientation temporo-spatiale sont également retrouvées avec 43,8% des réponses. La mémoire semble aussi être un domaine souvent touché. Les répondants semblent en revanche attribuer une nuance entre les différentes composantes de la mémoire, respectivement de la plus relevée à la moins relevée : la mémoire de travail (37,5%), la mémoire sémantique (31,3%) ainsi que la mémoire autobiographique, la mémoire épisodique et la mémoire procédurale qui obtiennent chacune 12,5% des réponses. Concernant la mémoire épisodique, les trois processus d'encodage, de stockage et de récupération pourraient être atteints d'après un répondant. Un autre participant met surtout en avant une atteinte préférentielle de la récupération, en émettant néanmoins une réserve car l'évaluation n'est pas réalisée par ses soins. Outre le domaine de la mémoire, d'autres atteintes cognitives chez les patients atteints de SLA ont été relevées par les répondants : des troubles praxiques (31,3%), des troubles visuo-constructifs (18,8%), des troubles du calcul et du traitement des nombres (12,5%) et enfin une hémiparésie (6,3%). Aucun répondant n'a observé de troubles gnosiques au cours de sa pratique au sein du centre SLA et un participant affirme n'avoir jamais relevé de troubles cognitifs en général chez les patients.

Les réponses à cette question étant multiples, les répondants ont eu la possibilité dans une autre question d'évoquer au maximum trois des troubles précédemment relevés qui seraient les plus fréquents. Ainsi, les atteintes les plus fréquentes d'après les répondants concernent essentiellement les fonctions exécutives (61,5%), puis l'attention et le langage (30,8%), ensuite la mémoire de travail et la cognition sociale (15,4%) et enfin la bradyphrénie (7,7%). D'une manière générale, les fonctions cognitives principalement retrouvées par les répondants concordent bien avec les données de la littérature scientifique, exposées dans la partie théorique.

Au sujet des troubles comportementaux et/ou de l'humeur, 81,3% des répondants ont relevé une labilité émotionnelle et une apathie au cours de leur pratique au sein du centre SLA. Les trois quarts des participants ont également rapporté une anxiété. Les items « désinhibition » et « dépression » ont obtenu chacun 68,8% des réponses. D'autres troubles comportementaux et de l'humeur ont été relevés par plusieurs répondants : une anosognosie (62,5%), une irritabilité (56,3%), une rigidité mentale/hypercontrôle et une indifférence affective (43,8%), une agitation, un changement de personnalité et une adhérence environnementale (37,5%). Les symptômes les plus rarement relevés sont les troubles obsessionnels (18,8%), les hallucinations et les confusions/idées délirantes (12,5%). Un répondant a ajouté que les confusions et

hallucinations étaient secondaires, par exemple à une déshydratation. Un autre répondant a affirmé à cette question n'avoir jamais relevé de troubles comportementaux et de l'humeur au cours de sa pratique dans le centre SLA. Les symptômes les plus retrouvés dans les résultats correspondent bien dans l'ensemble à ceux les plus cités dans la littérature scientifique.

De la même manière que pour les troubles cognitifs, les répondants ont pu hiérarchiser les symptômes précédemment évoqués selon leur fréquence. Ainsi, les symptômes les plus fréquemment rencontrés selon les répondants sont l'apathie (53,9%), la dépression (46,2%), l'anxiété (38,5%), la désinhibition et l'anosognosie (30,8%), la labilité émotionnelle et la rigidité mentale/hypercontrôle (23,1%), les rires et pleurs spasmodiques (15,4%) et enfin l'agressivité et l'indifférence affective (7,7%).

Concernant l'association SLA-DFT, tous les répondants à ce questionnaire ont connaissance de cette association, ce qui était attendu étant donné leur expérience. Les réponses à la question sur la prévalence de l'association SLA-DFT semblent moins divisées contrairement à celle sur les troubles cognitifs et comportementaux en général. En effet, 40% des répondants attribuent une prévalence de « moins de 1 cas sur 5 » et 40% une prévalence de « 1 cas sur 5 ». Néanmoins, un répondant à cette question n'a aucune idée de cette prévalence. La connaissance sur ces troubles ne semble donc pas générale à tous les participants. Par ailleurs, les résultats de ce questionnaire montrent que la quasi-totalité des répondants (93,8%) ont déjà suivi un patient présentant une SLA et une DFT associée. L'association SLA-DFT ne semble donc pas un phénomène rarissime dans les centres experts SLA. Selon les trois quarts des répondants à ce questionnaire, moins d'un quart des patients suivis les trois derniers mois au centre SLA présentait une DFT associée. Le quart des répondants restant situe cette proportion entre un quart et la moitié des patients. Tous les participants à ce questionnaire ont donc rencontré au centre SLA au moins un patient présentant une SLA et une DFT associée au cours des trois derniers mois, ce qui montre une nouvelle fois que l'association entre ces deux pathologies est bien réelle.

Comme le témoignent la littérature scientifique et la majorité des répondants à ce questionnaire, les troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA peuvent avoir des conséquences. A ce sujet, deux domaines semblent les plus impactés par ces troubles d'après les réponses. Il s'agit de la déglutition et de la communication, qui obtiennent chacune 37,5% des réponses. En termes de déglutition, les répondants qui y font référence évoquent des difficultés au niveau de l'adaptation des textures, des conseils pour éviter les fausses routes ou des consignes de sécurité, ceci en lien avec un oubli ou une non-adhésion à ces consignes ou

adaptations. Sur le plan communicationnel, les troubles cognitivo-comportementaux freineraient la communication et rendraient plus difficile la mise en place d'outils de CAA. De plus, ces troubles impacteraient le suivi orthophonique de manière générale d'après un tiers des réponses environ. Deux éléments évoqués par les répondants pourraient y contribuer. D'une part les troubles cognitivo-comportementaux impacteraient les prises de décision et la participation active du patient (18,8%), notamment vis-à-vis de la gastrostomie, des directives anticipées, de la mise en place d'une CAA ou encore de la participation du patient dans le cadre du suivi de la déglutition. La difficulté à faire adhérer le patient à des propositions et à des adaptations de manière générale a été également relevée plusieurs fois par 18,8% des répondants. D'après les réponses recueillies (18,8%), les troubles cognitivo-comportementaux entraîneraient aussi des conséquences négatives sur l'entourage du patient et les relations familiales. Un répondant souligne à ce sujet l'importance d'expliquer ces troubles à l'aidant. Enfin, deux participants au questionnaire (12,5%) ont rapporté que le suivi orthophonique était plus difficile en cas de DFT associée à la SLA.

Les répondants ont ensuite été interrogés sur l'évaluation de ces troubles dans le centre SLA où ils exercent. Sur le plan cognitif, l'évaluation semble systématique d'après 25% des participants. Celle-ci est réalisée le plus fréquemment par un(e) neuropsychologue. Seul un(e) orthophoniste semble participer à cette évaluation en proposant l'échelle ECAS et un bilan langagier complémentaire à celui du neuropsychologue. Un répondant précise que cette évaluation n'est pas systématique dans le centre où il exerce mais est destinée aux patients présentant des troubles modérés à sévères ou à ceux participant à des protocoles expérimentaux. Quant à l'évaluation du comportement et de l'humeur chez les patients atteints de SLA, elle paraît systématique selon 43,8% des répondants. Tout comme l'évaluation cognitive, cette dernière serait réalisée principalement par un(e) neuropsychologue ou psychologue et parfois par un médecin ou une infirmière coordinatrice.

Après avoir interrogé les participants au questionnaire sur le dépistage de ces troubles, il paraissait intéressant d'évoquer la place de la prise en soin de ces troubles dans la SLA. Ainsi, 75% des répondants estiment qu'il est pertinent de proposer une stimulation cognitive à ces patients, en centre ou en libéral, dès le moment où des troubles cognitivo-comportementaux apparaissent. Plus de la moitié des répondants (56,3%) pensent également que ce type d'intervention peut être proposé si le patient ou son entourage en fait la demande. En recueillant 43,8% des réponses, la présence d'une DFT associée semble également un critère important pour décider de la pertinence ou non d'une stimulation cognitive. Concernant la sévérité des

troubles cognitivo-comportementaux, même la présence de troubles légers pourrait suffire à réfléchir à une telle intervention et à la proposer aux patients, d'après plus d'un tiers des répondants. En revanche, aucun participant estime qu'il faille débiter une prise en soin cognitive dès l'annonce du diagnostic de SLA. Enfin, seule une personne pense qu'il n'est pas pertinent de proposer une stimulation cognitive à ces patients.

3.2.3. L'intérêt du livret et les attentes des répondants

Tout comme le questionnaire à destination des orthophonistes tout-venant, cette dernière partie du questionnaire participe grandement à la justification de l'élaboration du livret d'information. A ce sujet, 37,5% des orthophonistes exerçant dans les centres experts SLA ne se sentent pas bien informés vis-à-vis des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA. Bien que cette proportion soit largement inférieure à celle pour les orthophonistes tout-venant (95,9%), celle-ci est loin d'être négligeable. En effet, au vu de la spécialisation et de l'expérience de ces orthophonistes dans le domaine de la SLA, nous aurions pu nous attendre à une proportion quasi nulle. La création d'un livret d'information paraît ainsi justifiée.

Cette dernière partie du questionnaire a permis également de recueillir les attentes des orthophonistes, exerçant dans les centres SLA, vis-à-vis du livret d'information. Ce sont huit réponses qui ont été enregistrées à cette question. De la même manière que les orthophonistes tout-venant, 75% des répondants ayant fait part de leurs attentes aimeraient retrouver dans le livret des éléments de la littérature scientifique concernant la nature des troubles, leur prévalence et la mise en lien avec les différentes formes de SLA. Le sujet des aidants est évoqué par 25% des répondants à cette question. Enfin, la présence de ressources pour les orthophonistes et pour les aidants semble souhaitée (25% des réponses), notamment les coordonnées des centres référents SLA pour faciliter la mise en lien avec les orthophonistes libéraux.

En conclusion, comme nous pouvions nous y attendre, l'analyse des résultats de ce questionnaire met en évidence un certain nombre de connaissances notables chez les orthophonistes exerçant dans les centres SLA. En effet, tous ont connaissance de la présence éventuelle de troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA et de l'association possible avec une DFT. La prévalence de ces troubles admise par la littérature scientifique ne semble en revanche pas connue de tous. De plus, plus d'un tiers de ces orthophonistes ne se sentent pas bien informés sur les troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA. L'élaboration d'un

livret d'information permettrait alors de leur proposer des éléments de la littérature scientifique à propos de ces troubles, dans le but d'approfondir leur expertise dans le domaine de la SLA.

4. Réalisation du livret d'information

4.1. Forme du livret

Le livret d'information résultant de ce mémoire est constitué de 14 pages et est présenté à la fin du mémoire en format A4. Il est tout à fait envisageable de l'imprimer en format A5, en recto-verso, pour le consulter sous le format véritable d'un livret. Les attentes des orthophonistes à l'égard de la forme du livret ont été considérées. Ainsi, ce livret se veut le plus concis, clair et compréhensible possible. Les informations les plus importantes ont été isolées, écrites en gras ou avec une taille d'écriture suffisamment grande. Des couleurs ont également été utilisées pour agrémenter ce livret et le rendre plaisant à lire, mais également pour isoler certaines informations. Nous avons cependant veillé à ce qu'une impression en noir et blanc du livret puisse être réalisable, sans impacter la lisibilité du document.

4.2. Contenu du livret

D'après le guide méthodologique de la HAS (2008) au sujet de l'élaboration d'un document d'information (Annexe 1), le contenu de ce document doit être défini en rapport avec les données issues de la littérature scientifique mais également avec les besoins et les attentes des participants identifiés préalablement dans les questionnaires.

Ce sont donc six parties qui composent le livret d'information élaboré. La première vise à présenter la SLA dans son ensemble en proposant une description rapide de la maladie, une définition de l'acronyme SLA et les principaux chiffres associés. Les différents signes cliniques de la maladie, en fonction des formes de SLA, mais également les trois stades d'évolution et les traitements ont été abordés dans cette partie.

La seconde partie concerne directement les troubles cognitifs et comportementaux en proposant une prévalence de ces troubles et une symptomatologie cognitive et comportementale observable dans la SLA. Les facteurs de risque de développer ces troubles et leurs impacts sont aussi évoqués dans cette partie.

Troisièmement, il convenait de proposer dans le livret des informations théoriques sur l'association entre la SLA et la DFT. Ces informations reposent sur la prévalence, la symptomatologie, le processus neuropathologique commun, l'implication de certains gènes

dans cette association ou encore la question d'un continuum entre la SLA et la DFT. Un point sur la terminologie des DLFT a aussi été proposé.

La quatrième partie s'appuie logiquement sur les parties précédentes en ayant le souhait de proposer aux orthophonistes des pistes pour l'évaluation cognitive et comportementale dans la SLA. En ce sens, différents domaines d'évaluation ont été proposés, de même que des outils d'évaluation. Nous avons fait le choix de présenter plus longuement l'échelle ECAS, élaborée spécifiquement pour la SLA, au contraire des outils d'évaluation non spécifiques à cette maladie. Les tests non spécifiques les plus cités dans la littérature ont été choisis, selon leur domaine d'évaluation respectif. N'étant pas particulièrement destinés à la SLA, nous avons simplement souhaité nommer ces outils dans un tableau non exhaustif, étant donné les limites qu'ils comportent pour l'évaluation des troubles cognitifs et comportementaux dans le cadre de la SLA.

Qui dit évaluation dit éventuellement prise en soin. La cinquième partie du livret vise ainsi à discuter de la place de la prise en soin cognitive dans la SLA à partir des éléments de la littérature scientifique, justement peu nombreux sur ce sujet. Le rôle de l'orthophoniste auprès des aidants y est également exploré en s'articulant autour de trois axes : la guidance, l'accompagnement et la coopération avec les aidants.

L'ultime partie de ce livret vise à apporter des ressources aux orthophonistes pour affiner leurs connaissances sur la SLA en général et sur lesquelles ils peuvent s'appuyer pour accompagner les aidants. Pour répondre aux attentes des orthophonistes, les coordonnées des centres référents SLA et des noms d'associations qui œuvrent dans le cadre de cette maladie ont donc été intégrés dans cette partie. Les références bibliographiques les plus importantes ont été partagées dans le livret et les orthophonistes sont également invités à consulter la bibliographie complète du mémoire pour plus d'informations sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA.

4.3. Test du livret avant diffusion

4.3.1. Construction du questionnaire de satisfaction

Si nous nous rapportons au guide méthodologique de la HAS (2008) disponible en annexe 1, tout nouveau document d'information élaboré devrait être testé auprès d'un échantillon de personnes avant sa diffusion à plus grande échelle. Dans notre cas, cet échantillon de personnes correspond aux participants des deux questionnaires préalables qui ont souhaité

recevoir le livret d'information. Il nous a effectivement paru important que les personnes testant le livret aient répondu aux premiers questionnaires et aient donc participé, dès le début, à l'élaboration du livret. Cet échantillon de personnes est constitué de 76 participants parmi les 286 participants au total ayant répondu aux deux questionnaires, autrement dit celui à destination des orthophonistes tout-venant et celui à destination des orthophonistes exerçant dans les centres SLA. Les 76 orthophonistes qui ont souhaité recevoir le livret d'information à l'issue des deux premiers questionnaires ont dû en faire la demande par mail dans le but de respecter l'anonymat des réponses au sein des questionnaires. Cette démarche a permis ainsi de recueillir les coordonnées des orthophonistes afin de les contacter lors de la diffusion du livret.

Une fois le livret d'information élaboré, celui-ci a donc été diffusé par mail à cet échantillon d'orthophonistes. Il était accompagné d'un questionnaire de satisfaction en ligne visant à recueillir l'opinion des participants sur différents éléments du livret : l'esthétique du livret, la clarté et la compréhensibilité des informations, la quantité d'informations, l'utilité du livret en général et son intérêt vis-à-vis des attentes et besoins des participants. Au regard de la méthodologie de l'enquête par questionnaire décrite par Hap (1990), une échelle ordinale de réponses a été choisie dans le cadre de ce questionnaire. Ce dernier est composé d'affirmations auxquelles les participants doivent répondre en exprimant leur degré d'accord vis-à-vis de la proposition. L'échelle ordinale choisie se compose de quatre alternatives de réponses : tout à fait d'accord, assez d'accord, plutôt pas d'accord, pas du tout d'accord. Après avoir demandé l'avis des participants sur certains éléments du livret selon cette échelle ordinale, une dernière question, facultative, visait à recueillir des pistes d'amélioration du livret. L'anonymat était également de mise pour ce questionnaire, permettant ainsi aux répondants de partager librement leur avis, sans peur d'être jugés.

4.3.2. Résultats du questionnaire de satisfaction

Le questionnaire de satisfaction en ligne a été ouvert pendant trois semaines environ, du 18 mars au 10 avril 2022. Sur les 76 orthophonistes qui ont reçu le livret d'information, 48 ont complété le questionnaire de satisfaction en ligne, soit presque deux tiers d'entre eux (63,2%). L'ensemble des résultats à ce questionnaire est disponible en annexe 4.

D'un point de vue de la forme du livret, 40 orthophonistes (83,3%) semblent avoir tout à fait apprécié la présentation du document et le trouvent agréable à lire. Les résultats sont aussi très encourageants concernant la clarté et la compréhensibilité des informations avec 46 réponses (95,8%). De plus, la quantité des informations semble tout à fait satisfaisante d'après

81,2% des répondants (39 réponses). Au sujet de l'utilité du livret, la grande majorité des participants (93,8%) au questionnaire y trouvent tout à fait un intérêt. Pour finir, le livret d'information élaboré répond tout à fait aux attentes et besoins des orthophonistes d'après 70,8% des réponses. Bien que satisfaisante, cette proportion reste la plus faible de toutes les affirmations. La prise en compte des souhaits de chacun pour la réalisation d'un tel document de prévention est loin d'être évidente. Les attentes des orthophonistes ayant participé aux questionnaires préalables étaient nombreuses et variées, étant donné le nombre important de participations. Par ailleurs, les résultats aux deux premiers questionnaires ont montré une différence de connaissances dans le domaine de la SLA, entre les orthophonistes tout-venant et ceux des centres SLA évidemment, mais aussi entre les participants de chacun de ces deux questionnaires. En ce sens, répondre aux attentes et besoins de chaque orthophoniste ayant participé à cette étude semble difficile et peut expliquer la proportion obtenue à cette question.

Au sujet des pistes d'amélioration du livret d'information, 25 réponses ont été enregistrées, ce qui correspond à un peu plus de la moitié du nombre de participants à ce questionnaire. Les pistes proposées par les répondants concernent davantage le contenu du document d'information que sa forme. Sur le plan du contenu, les orthophonistes ont suggéré :

- Des changements : termes employés dans le livret, interrogation sur la fermeture du centre SLA de Saint-Brieuc et donc de sa place dans les coordonnées des centres SLA au niveau de la partie « Ressources »
- Des précisions d'informations : incidence de la SLA sur combien de personnes, moyen(s) pour déterminer le type d'atteinte (centrale ou périphérique), précision de la question du continuum entre la SLA et la DFT
- Des ajouts d'informations : lien d'accès à l'échelle ECAS, nom d'une autre association œuvrant pour la SLA, développement de l'association SLA/variant sémantique et SLA/APP non fluente, informations sur la coordination des différents professionnels dans la prise en soin de la SLA et notamment le lien orthophoniste/neurologue, enrichissement de la partie prise en soin avec des outils concrets et d'autres informations à ajouter dans la partie sur les aidants, intégration de témoignages d'orthophonistes, de patients ou d'aidants à propos de la prise en soin orthophonique

En conclusion, les résultats obtenus à ce questionnaire de satisfaction sont tout à fait encourageants. Les répondants semblent avoir apprécié dans l'ensemble le livret réalisé, tant au

niveau de sa forme que de son contenu. Aucun orthophoniste ayant consulté le livret s'est montré en désaccord avec les affirmations proposées dans le questionnaire. Notons même qu'au moins deux tiers des répondants se sont montrés tout à fait d'accord avec chacune des affirmations. Bien que les résultats soient très encourageants, le livret d'information réalisé semble pouvoir être amélioré d'après les suggestions laissées par la moitié des répondants. Ces pistes d'amélioration vont faire l'objet de réflexions afin de diffuser a posteriori un livret qui réponde au mieux aux attentes des orthophonistes.

5. Finalisation et diffusion du livret d'information

À la suite de la consultation des résultats du questionnaire de satisfaction et des pistes d'amélioration proposées par les répondants à ce questionnaire, le livret d'information a subi quelques modifications. En effet, certaines remarques ont pu être facilement prises en compte et entraîner, de ce fait, des modifications mineures du livret. D'autres pistes d'amélioration méritaient davantage de réflexion et de temps pour être considérées à leur juste valeur. C'est pourquoi au vu du délai imparti à la réalisation de ce projet de mémoire, toutes les pistes d'amélioration proposées dans le questionnaire de satisfaction n'ont pu être retenues pour la réalisation finale de ce livret.

Après avoir testé et ajusté le livret d'information en termes de forme et de contenu, ce dernier fera l'objet d'une diffusion à plus grande échelle. Il sera transmis à l'ARSLA et à la filière FILSLAN qui décideront de sa parution ou non sur leur site. Le livret sera également envoyé aux syndicats régionaux en orthophonie qui, s'ils le souhaitent, pourront le transmettre à leur tour à leurs adhérents. Enfin, le livret sera partagé sur des groupes Facebook privés, dont certains ayant attrait à la neurologie en général ou à la SLA plus spécifiquement, toujours dans le but de sensibiliser et d'informer le plus d'orthophonistes possible sur les troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA, via ce livret ressource.

DISCUSSION

1. Discussion des résultats

La revue de littérature a mis en lumière l'existence de troubles cognitifs et/ou comportementaux chez la moitié des personnes atteintes de SLA et leur implication dans le suivi des patients et dans la relation avec leurs proches. Le présent mémoire et le livret d'information qui en résulte se donnent ainsi pour objectifs de sensibiliser les orthophonistes à la présence éventuelle de ces troubles dans la SLA et de leur fournir une information globale à ce sujet. Tous deux ont la volonté de tendre vers une meilleure connaissance de la SLA et en particulier de la symptomatologie cognitive et comportementale dans cette maladie. La construction du livret d'information a été justifiée à la vue des résultats des deux questionnaires destinés aux orthophonistes tout-venant et aux orthophonistes exerçant dans les centres SLA. L'élaboration de ce document a pris en compte les données de la littérature scientifique et les attentes des orthophonistes. L'évaluation du livret a permis de rendre compte de son intérêt et de recueillir des pistes pour l'améliorer.

L'analyse des résultats de cette étude soulève divers questionnements. Premièrement, les données récoltées aux questionnaires préalables ont montré qu'une proportion importante d'orthophonistes ne se sentait pas bien informée sur la question de ces troubles dans la SLA. Cette proportion concerne la quasi-totalité (95,9%) des orthophonistes tout-venant et plus d'un tiers (37,5%) des orthophonistes exerçant dans les centres référents SLA. Au-delà d'éclairer un besoin notable d'information à ce sujet, ces résultats interrogent. Qui sont les 4,1% d'orthophonistes tout-venant bien informés ? Ont-ils un profil particulier qui les rend confiants en leur connaissance envers ces troubles dans la SLA ? Ces questionnements nous amènent à réfléchir à différents facteurs qui pourraient éventuellement contribuer à y répondre : l'âge de l'orthophoniste, la formation initiale, l'expérience, le mode d'exercice, le domaine d'exercice privilégié... En effet, ces 4,1% d'orthophonistes sont-ils plutôt des professionnels sortis récemment de la formation initiale ? Celle-ci serait davantage à jour et peut-être plus dense concernant la SLA en général et le sujet, plutôt récent, des troubles cognitifs et comportementaux dans cette maladie, par rapport à la formation initiale dispensée il y a une dizaine ou vingtaine d'années. A l'inverse, ce groupe d'orthophonistes se considérant bien informé est-il plutôt expérimenté en termes de durée d'exercice ? L'exercice dans un service neurologique serait-il un point commun à ces orthophonistes ? Certains de ces questionnements

peuvent aussi se poser pour les 37,5% des orthophonistes des centres SLA qui, à l'inverse, ne se sentent pas bien informés vis-à-vis de ces troubles. Est-ce lié à la formation initiale, au manque d'expérience dans ces centres auprès des patients présentant ces troubles ? Il est difficile de répondre à ces questions mais les soulever nous paraît important. En 2021, Durget réalisait un état des lieux du ressenti des orthophonistes vis-à-vis de la prise en soin des patients atteints de SLA. Les résultats ont montré que 41,4% des orthophonistes participant à cette étude n'avaient jamais reçu de cours sur cette maladie pendant leur formation initiale. La proportion relevée est édifiante et amène à la réflexion : A l'heure actuelle, les différents centres de formation universitaire en orthophonie de France dispensent-ils tous un enseignement ciblé sur la SLA aux étudiants ? La question des troubles cognitifs et comportementaux y est-elle abordée ? L'investigation de cet enseignement au sein des écoles pourrait être intéressante.

Par ailleurs, notre étude a révélé que 48,9% des orthophonistes tout-venant avaient suivi aucun ou seulement un patient avec SLA dans toute leur pratique quand 4,4% en ont suivi plus de dix. Ces derniers ont-ils un profil particulier ? Exercent-ils en salariat dans un service neurologique ? Par ailleurs, peut-on parler de la SLA comme une spécialité dans le domaine de la neurologie ? Si la SLA se révèle être plutôt une spécialité, doit-on alors recevoir une formation spécifique à la SLA avant de prendre en soin des patients présentant cette pathologie ? Pourquoi tant d'orthophonistes n'ont jamais suivi ou si peu de patient atteint de SLA ? La qualification de « maladie rare » ne semble pas être l'unique raison à ce phénomène. Dans son étude, Durget (2021) a recueilli un taux moyen d'appréhension à propos de la prise en soin de la SLA égal à 6/10 avec un quart des réponses à plus de 8/10. D'ailleurs, 70% des orthophonistes de cette étude aimeraient recevoir une formation spécifique pour faire face à cette appréhension. Peut-on ainsi considérer que les 4,4% d'orthophonistes de notre étude ayant suivi plus de dix patients atteints de SLA dans leur carrière aient participé à un ou plusieurs temps de formation spécifique ? Ces questionnements interrogent et pourraient faire l'objet d'une plus fine investigation.

En outre, la revue de littérature et les résultats du questionnaire à destination des orthophonistes des centres SLA ont montré que les troubles cognitivo-comportementaux pouvaient impacter la prise de décision et l'observance thérapeutique du patient et alourdir le fardeau des aidants. D'après Shoemith et al. (2020), en présence d'une atteinte cognitive et/ou comportementale, il est nécessaire d'évoquer ces difficultés avec le patient et son entourage, avant de recourir à la ventilation mécanique assistée ou la pose d'une sonde de gastrostomie par exemple. Par conséquent, si les troubles cognitifs et comportementaux peuvent venir

perturber la prise de décision chez le patient atteint de SLA ou encore sa réflexion en termes de directives anticipées, comment savoir si ses souhaits les plus chers, notamment concernant la fin de vie, sont formulés et respectés ? Comment aider le patient atteint de troubles cognitivo-comportementaux et ses proches dans cette démarche ? A l'initiative de la fédération JALMALV, œuvrant dans le cadre des soins palliatifs, a été élaboré le jeu de cartes « A vos souhaits ». Utilisé comme un réel outil de communication, il permet de discuter des directives anticipées et d'aider le patient à exprimer ses souhaits de fin de vie, ses demandes. Cet outil s'avère être aussi intéressant pour les soignants que pour les proches aidants. En cas d'atteinte cognitive et/ou comportementale, l'utilisation de ce vecteur pourrait être intéressante pour permettre une réflexion autour des souhaits du patient mais aussi ceux de son entourage. Dans leurs recommandations, Shoemith et al. (2020) rappellent l'incidence de la SLA sur la qualité de vie des aidants et de ce fait l'importance, en tant que soignant, d'être vigilant à l'état de santé des aidants et de les faire participer aux différents choix thérapeutiques au cours du suivi.

Les résultats de notre étude soulèvent donc divers et multiples questionnements, que ces derniers s'intéressent au profil des orthophonistes recevant des patients avec SLA ou à leur connaissance sur la question des troubles cognitifs et comportementaux, en passant par une réflexion autour du suivi et des souhaits des patients et de leurs aidants. D'autres interrogations et réflexions mériteraient d'être soulevées et menées tellement le sujet des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA est loin d'être entièrement exploré et continue à interroger. Tous ces questionnements n'empêchent pas de mettre en lumière le travail de sensibilisation et d'information effectué auprès des orthophonistes. La présente étude a en effet la volonté de contribuer à une meilleure connaissance de l'atteinte cognitive et comportementale dans la SLA.

Néanmoins, des limites à cette étude sont à soulever. Celles-ci sont liées à la revue de littérature sur laquelle s'appuient le mémoire et le livret d'information élaboré, mais certaines limites se dégagent également de la méthodologie de réalisation du document d'information et du livret en lui-même.

2. Limites

2.1. Limites liées à la revue de littérature

Premièrement, la question des troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA est loin d'être entièrement explorée par les chercheurs. Des études sont encore nécessaires pour affiner

le sujet et parvenir à une information la plus réelle et objective qu'elle soit. Ces travaux de recherche permettraient notamment de faire consensus devant les désaccords entre auteurs repérés dans la littérature scientifique. En effet, la symptomatologie cognitive et comportementale pouvant être observée dans la SLA semble notamment faire débat. La question de l'atteinte des fonctions visuo-spatiales et visuo-constructives fait par exemple divergence. Certains auteurs comme Hanagasi et al. (2002) estiment que ces fonctions peuvent être touchées dans la SLA quand d'autres tels Rippon et al. (2006) expriment le contraire. De même, l'interaction entre le dysfonctionnement exécutif et les troubles langagiers ou mnésiques dans la SLA fait débat entre les auteurs. Pour certains (Grossman et al., 2007 ; Rippon et al., 2006), l'atteinte langagière et l'atteinte mnésique sont imputables uniquement au déficit des fonctions exécutives alors que d'autres comme Taylor et al. (2013) et Ringholz et al. (2005) estiment respectivement que des déficits langagiers et mnésiques peuvent apparaître indépendamment du syndrome dysexécutif. Outre la question de la symptomatologie cognitive et comportementale, les chiffres épidémiologiques de la SLA divergent également en fonction des sources. Ces quelques exemples mettent en avant le besoin d'approfondissement de la connaissance autour de la SLA.

Par ailleurs, de nombreux questionnements demeurent encore autour de l'intervention orthophonique dans le cadre des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA. Est-ce pertinent ? Quand débiter l'intervention ? Avec quels patients ? Ces questionnements sont très peu explorés dans la littérature scientifique alors même qu'ils sont bien réels et observables sur le terrain, dans la population d'orthophonistes.

Enfin, d'une manière générale, la compilation des données réalisée pour cette revue de littérature ne peut prétendre être exhaustive. De ce fait, le livret d'information élaboré ne prétend pas transmettre toutes les informations sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA. Il a en revanche à cœur de sensibiliser les orthophonistes à ce sujet afin d'amener chez chacun d'eux une réflexion.

2.2. Limites liées à l'élaboration du livret d'information

La méthodologie de ce mémoire repose sur une technique d'enquête par questionnaire. Dans les questionnaires construits, il nous a fallu trouver un compromis entre les questions fermées, semi-fermées et les questions ouvertes, afin de recueillir un éventail de réponses large et précis, et à la fois ne pas trop influencer la réflexion des répondants. Cette balance entre les différents types de questions est arbitraire et a peut-être pu jouer sur les réponses des

participants. Par ailleurs, cette méthode d'enquête par questionnaire avait le souhait de toucher le plus d'orthophonistes possible de France, sans aucune distinction. L'échantillon de réponses recueillies a été effectivement conséquent. Néanmoins, près de 40% des orthophonistes ayant participé au questionnaire à destination des orthophonistes tout-venant sont installés en région Pays de Loire, cette proportion importante étant en lien avec notre situation géographique et les contacts déjà établis avec les professionnels du secteur. Nous ne pouvons pas assurer que cette répartition ne forme pas un biais dans cette étude.

Concernant le contenu du livret d'information, la sélection des informations transmises peut aussi faire l'objet d'une réflexion. En effet, en réponse aux attentes des orthophonistes partagées dans les questionnaires, une page « Ressources » a été intégrée à la fin du livret. Des noms d'associations œuvrant dans le cadre de la SLA ont été proposés. A l'exception de l'ARSLA et de la filière FILSLAN, les autres associations citées ne prétendent pas être les plus connues ou les plus importantes. Il existe certainement beaucoup d'associations, dont nous n'avons pas connaissance, qui auraient pu être notées dans ce livret comme ressources pour les orthophonistes en centre et en libéral et pour les aidants. Par ailleurs, que ces associations rayonnent à une échelle nationale, régionale ou locale, toutes luttent ensemble contre la SLA, en soutien des malades et des proches, et auraient mérité être partagées dans le livret. De même, les coordonnées des centres référents SLA ont été intégrées dans la page « Ressources » du livret, en réponse aux attentes des orthophonistes, mais il existe également quelques réseaux SLA qui n'ont pas été évoqués ici.

Gardons tout de même à l'esprit que ce livret d'information ne peut être exhaustif et ne peut se suffire à lui-même. Ce livret constitue un premier pas vers la sensibilisation et l'information des orthophonistes sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA. L'objectif premier est bien la sensibilisation et pas la formation d'orthophonistes afin de les rendre experts dans ce domaine.

3. Conclusion et perspectives

Les deux premiers questionnaires à destination des orthophonistes tout-venant et des orthophonistes des centres SLA ont mis en avant un réel besoin d'information sur le sujet des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA. Ils ont permis ainsi de justifier l'élaboration d'un document d'information à ce sujet. Cette démarche d'information et de sensibilisation a donc abouti à la réalisation d'un livret d'information à destination des orthophonistes. Le questionnaire de satisfaction diffusé auprès des orthophonistes montre des

résultats encourageants vis-à-vis du livret réalisé. D'après ces derniers, le livret est adapté sur le plan de la forme et du contenu et semble être une ressource tout à fait utile et pertinente pour l'information des troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA auprès des orthophonistes.

Ce livret a été conçu spécifiquement pour les orthophonistes, tant au niveau des notions abordées dans le livret que des termes spécifiques à la profession utilisés. Il peut servir d'appui aux orthophonistes dans le cadre du suivi du patient et/ou de l'accompagnement de ses aidants mais ne peut pas être transmis directement à ces derniers dans une démarche d'information. En effet, le livret élaboré dans cette étude n'est pas adapté à cette population, les besoins étant différents de ceux d'un professionnel de santé. Il serait en revanche tout à fait imaginable de réaliser un autre support d'information, cette fois-ci destiné spécifiquement à l'entourage des patients atteints de SLA. Ce dernier aurait pour objectifs d'expliquer, dans un langage accessible à tous, les troubles cognitifs et comportementaux pouvant être rencontrés dans cette maladie et de proposer des pistes pour faire face à ces troubles.

Par ailleurs, nous avons vu précédemment que le sujet de l'intervention orthophonique dans la SLA vis-à-vis de ces troubles était très peu exploré et discuté dans la littérature scientifique. En outre, une part importante des pistes d'amélioration proposées dans le questionnaire de satisfaction du livret concerne la partie de la prise en soin orthophonique. Une réflexion sur la place de cette intervention pourrait alors être très intéressante afin de guider les orthophonistes dans leur décision et leurs choix thérapeutiques. Face à une pathologie neurodégénérative évoluant très rapidement et atteignant la majeure partie des fonctions de l'organisme, le bénéfice d'un tel suivi est à prendre en considération et à questionner. Gardons aussi à l'esprit que la prise en soin orthophonique ne se restreint pas uniquement au patient en lui-même. Elle peut certes reposer sur une intervention directe, avec le patient, mais également sur une intervention indirecte auprès de son entourage. Dans le cas des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA, nous pouvons effectivement nous poser la question de la forme que pourrait prendre l'intervention : directe, indirecte, mixte ? Il paraîtrait intéressant d'investiguer et de questionner plus finement ce sujet, de recueillir des données objectives sur la prise en soin de ces troubles dans la SLA pour statuer sur le bénéfice de cette intervention, auprès du patient et/ou de son entourage.

La connaissance et l'information autour des troubles cognitifs et comportementaux dans la sclérose latérale amyotrophique ne sont donc qu'à leurs débuts. De nombreux questionnements sont encore en suspens. Il est néanmoins évident que l'orthophoniste a pleinement sa place dans l'intervention auprès de ces patients.

BIBLIOGRAPHIE

- Abrahams, S., Newton, J., Niven, E., Foley, J., & Bak, T. H. (2014). Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 15(1-2), 9-14. <https://doi.org/10.3109/21678421.2013.805784>
- Azulay, J.-P. (2002). La sclérose latérale amyotrophique : Aspects neurologiques généraux. Dans A. Bianco-Blache & D. Robert (dirs.), *La Sclérose Latérale Amyotrophique : quelle prise en charge orthophonique ?* (pp. 7-10). Solal.
- Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique. (s.d). *SLA en chiffres : Données épidémiologiques*. ARSLA. Consulté le 13 février 2021 sur <https://www.arsla.org/la-sla-en-chiffres/>
- Baddeley A. D., Emslie H., & Nimmo-Smith I. (1994). *The Doors and People Test: A test of visual and verbal recall and recognition*. Thames Valley Test Company.
- Baron-Cohen, S., O’Riordan, M., Stone, V., Jones, R., & Plaisted, K. (1999). A new test of social sensitivity : Detection of faux pas in normal children and children with Asperger syndrome. *J. Autism Dev. Disord*, 29.
- Baron-Cohen, S., Wheelwright, S., Hill, J., Raste, Y., & Plumb, I. (2001). The “Reading the Mind in the Eyes” Test Revised Version : A Study with Normal Adults, and Adults with Asperger Syndrome or High-functioning Autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42(2), 241-251. <https://doi.org/10.1111/1469-7610.00715>
- Beeldman, E., Raaphorst, J., Twennaar, M. K., Visser, M. de, Schmand, B. A., & Haan, R. J. de. (2016). The cognitive profile of ALS : A systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 87(6), 611-619. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2015-310734>
- Bertoux, M. (2014). *Mini SEA*. De Boeck.

- Bézy, C., Renard, A., & Pariente, J. (2016). *GRÉMOTS : Évaluation du langage dans les pathologies neurodégénératives*. De Boeck Supérieur.
- Bianco-Blache, A., & Robert, D. (2002). *La sclérose latérale amyotrophique : Quelle prise en charge orthophonique ?* Solal.
- Boutoleau-Bretonnière, C., Evrard, C., Hardouin, J. B., Rocher, L., Charriau, T., Etcharry-Bouyx, F., Auriacombe, S., Richard-Mornas, A., Lebert, F., Pasquier, F., Sauvaget, A., Bulteau, S., Vercelletto, M., Derkinderen, P., Bretonnière, C., & Thomas-Antérion, C. (2015). DAPHNE : A New Tool for the Assessment of the Behavioral Variant of Frontotemporal Dementia. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders Extra*, 5(3), 503-516. <https://doi.org/10.1159/000440859>
- Brin-Henry, F., Courrier, C., Lederlé, E., & Masy, V. (2018). *Dictionnaire d'orthophonie* (4e édition). Isbergues (62330) : Ortho Edition.
- Brooks, B. R. (1994). El escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 124, 96-107. [https://doi.org/10.1016/0022-510X\(94\)90191-0](https://doi.org/10.1016/0022-510X(94)90191-0)
- Brooks, B. R., Miller, R. G., Swash, M., & Munsat, T. L. (2000). El Escorial revisited : Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 1(5), 293-299. <https://doi.org/10.1080/146608200300079536>
- Camu, W. (2021, 25 février). *Les avancées de la recherche médicale autour de la SLA*. [Visio-conférence]. Portes Ouvertes Virtuelles de l'ARSLA, Journée Internationale des Maladies Rares.
- Camu, W., Buxeraud, J., & Fougere, É. (2020). Les traitements de la sclérose latérale amyotrophique. *Actualités Pharmaceutiques*, 59(593), 29-33. <https://doi.org/10.1016/j.actpha.2019.12.013>

- Camu, W., & Fougere, É. (2020). Prise en charge d'une personne atteinte de sclérose latérale amyotrophique. *Actualités Pharmaceutiques*, 59(593), 26-28.
<https://doi.org/10.1016/j.actpha.2019.12.012>
- Carluer, L. (2009). Sclérose latérale amyotrophique et démence fronto-temporale : Quel cadre nosologique ? *Neurologie.com*, 1(5), 142-144. <https://doi.org/10.1684/nro.2009.0066>
- Cummings, J. L., Mega, M., Gray, K., Rosenberg-Thompson, S., Carusi, D. A., & Gornbein, J. (1994). The Neuropsychiatric Inventory : Comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology*, 44(12), 2308-2308.
<https://doi.org/10.1212/WNL.44.12.2308>
- D'Albo, A., Chataing, V., & Revol, F. (1998). O.E.A./A.T.C. (Outil d'Evaluation Adapté) (Téléthèses) : Evaluation préalable à la mise en place d'une aide technique à la communication. *O.E.A./A.T.C. (Outil d'Evaluation Adapté) (Téléthèses) : Evaluation préalable à la mise en place d'une aide technique à la communication*, 36(193), 181-188.
- de Carvalho, M., Dengler, R., Eisen, A., England, J. D., Kaji, R., Kimura, J., Mills, K., Mitsumoto, H., Nodera, H., Shefner, J., & Swash, M. (2008). Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clinical Neurophysiology*, 119(3), 497-503.
<https://doi.org/10.1016/j.clinph.2007.09.143>
- Desgranges, B., Laisney, M., Bon, L., Duval, C., Mondou, A., Bejanin, A., Fliss, R., Beaunieux, H., Eustache, F., & Muckle, G. (2012). TOM-15 : Une épreuve de fausses croyances pour évaluer la théorie de l'esprit cognitive. *Revue de neuropsychologie, Volume 4(3)*, 216-220.
- Dib, M. (2015). Stimulation cognitive, intelligence et psychologie. Des voies de neuroprotection ? *Revue Neurologique*, 171, A186.
<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2015.01.421>

- Dubois, B., Slachevsky, A., Litvan, I., & Pillon, B. (2000). The FAB : A frontal assessment battery at bedside. *Neurology*, 55(11), 1621-1626. <https://doi.org/10.1212/WNL.55.11.1621>
- Durget, L. (2021). *État des lieux du ressenti des orthophonistes concernant la prise en soin des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique* [Mémoire d'orthophonie]. Université Côte d'Azur, Nice.
- Ehrlé, N., Henry, A., Pesa, A., & Bakchine, S. (2011). Assessment of sociocognitive functions in neurological patients Presentation of a French adaptation of two tools and implementation in frontal dementia. *Gériatrie et psychologie neuropsychiatrie du vieillissement*, 9, 117-128. <https://doi.org/10.1684/pnv.2010.0252>
- Ekman, P., & Friesen, W. V. (1978). *Test d'Ekman et Friesen*.
- Espoir SLA. (2016). <https://www.espoirla.com>
- Ferrer Soler, C., Giatrakou, V., Papa, S., Scheffler, M., & Frisoni, G. (2017). Démences frontotemporales : Mise à jour. *Revue médicale suisse*, 13(582), 1917.
- Filière de Santé Maladies Rares, Sclérose Latérale Amyotrophique et Maladies du Neurone Moteur (2017). *Filière FILSLAN*. <https://portail-sla.fr/filiere-filslan/>
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). *Mini-Mental State Examination (MMSE)*. Psychological Assessment Resources.
- Freedman, M., Leach, L., Kaplan, E., Winocur, G., Schulman, K. I., & Delis, D. C. (1994). *Clock drawing: A neuropsychological analysis* (Vol. 6). Oxford University Press.
- Gauthier, L., Dehaut, F., & Joanette, Y. (1989). The Bells Test: a quantitative and qualitative test for visual neglect. *International Journal of Clinical Neuropsychology*, 11, 49-54.
- Gentil, C., Pêcheur-Peytel, G., Navarro, P., Guilhermet, Y., & Krolak-Salmon, P. (2021). Les troubles de la déglutition chez le patient âgé : Les dépister, les évaluer, les prendre en

- soin. *Pratique Neurologique - FMC*, 12(1), 41-50.
<https://doi.org/10.1016/j.praneu.2021.02.003>
- Gibbons, Z. C., Richardson, A., Neary, D., & Snowden, J. S. (2008). Behaviour in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 9(2), 67-74.
<https://doi.org/10.1080/17482960701642437>
- Girardi, A., MacPherson, S. E., & Abrahams, S. (2011). Deficits in emotional and social cognition in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuropsychology*, 25(1), 53-65.
<https://doi.org/10.1037/a0020357>
- Godefroy, O. & Groupe de Réflexion sur l'Evaluation des Fonctions Exécutives (GREFEX). (2007). *Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques*. Solal.
- Grossman, A. B., Woolley-Levine, S., Bradley, W. G., & Miller, R. G. (2007). Detecting neurobehavioral changes in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 8(1), 56-61. <https://doi.org/10.1080/17482960601044106>
- Hanagasi, H. A., Gurvit, I. H., Ermutlu, N., Kaptanoglu, G., Karamursel, S., Idrisoglu, H. A., Emre, M., & Demiralp, T. (2002). Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis : Evidence from neuropsychological investigation and event-related potentials. *Cognitive Brain Research*, 14(2), 234-244. [https://doi.org/10.1016/S0926-6410\(02\)00110-6](https://doi.org/10.1016/S0926-6410(02)00110-6)
- Hap, M. (1990). L'enquête par questionnaire: une méthode de collecte de données. Dans Association pour la promotion de l'éducation pour la santé (A.P.E.S.) (dirs.), *Méthodes au Service de l'Education pour la Santé* (p. 13).
- Haute autorité de santé. (2006). *Conférence de consensus - Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique*. <https://www.has->

sante.fr/jcms/c_409014/fr/prise-en-charge-des-personnes-atteintes-de-sclerose-laterale-amyotrophique

Haute autorité de santé. (2008). *Guide méthodologique - Elaboration d'un document d'information à l'intention des patients et des usagers du système de santé*.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2009-10/elaboration_document_dinformation_des_patients_-_guide_methodologique.pdf

Haute autorité de santé. (2015). *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Sclérose Latérale Amyotrophique (ALD9)*. https://www.has-sante.fr/jcms/c_2573383/fr/sclerose-laterale-amyotrophique

Hodges, J. R., & Miller, B. (2001). The Neuropsychology of Frontal Variant Frontotemporal Dementia and Semantic Dementia. Introduction to the Special Topic Papers : Part II. *Neurocase*, 7(2), 113-121. <https://doi.org/10.1093/neucas/7.2.113>

Howard, D., & Patterson, K. (1992). *The Pyramids and Palm Trees Test: A test for semantic access from words and pictures*. Bury St Edmunds: Thames Valley Test Company

Kertesz, A., Davidson, W., & Fox, H. (1997). Frontal Behavioral Inventory : Diagnostic Criteria for Frontal Lobe Dementi. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 24(1), 29-36. <https://doi.org/10.1017/S0317167100021053>

Kopelman, M. D., Wilson, B. A., & Baddeley, A. D (1989). The autobiographical memory interview: a new assessment of autobiographical and personal semantic memory in amnesic patients. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, 11(5), 724-744.

Lagarde, J. (2014). Génétique de la DFT et de la SLA. *La lettre du Neurologue*, 18(5), 173-174.

Lahy, J. M. (1978). *Le test d'attention concentrée* [Concentrated Attention Test]. Paris: EAP.

- Lebert, F., Pasquier, F., Souliez, L., & Petit, H. (1998). Frontotemporal behavioral scale. *Alzheimer Disease and Associated Disorders*, 12(4), 335-339. <https://doi.org/10.1097/00002093-199812000-00014>
- Lévêque, N. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique ? *Revue Neurologique*, 162, 269-272. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75198-0](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75198-0)
- Lomen-Hoerth, C., Murphy, J., Langmore, S., Kramer, J. H., Olney, R. K., & Miller, B. (2003). Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology*, 60(7), 1094-1097. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000055861.95202.8d>
- Mattis, S. (1976). Mental Status Examination for organic mental syndrome in the elderly patients. *Geriatric Psychiatry. A Hand Book for Psychiatrists and Primary Care Physicians*. <https://ci.nii.ac.jp/naid/10019375635>
- Merck, C., Charnallet, A., Auriacombe, S., Belliard, S., Hahn-Barma, V., Kremin, H., Lemesle, B., Mahieux, F., Moreaud, O., Palisson, D. P., Roussel, M., Sellal, F., & Siegwart, H. (2011). La batterie d'évaluation des connaissances sémantiques du GRECO (BECS-GRECO) : Validation et données normatives. *Revue de neuropsychologie, Volume 3(4)*, 235-255.
- Michalon, S., Serveaux, J. P., & Allain, P. (2014). Communiquer avec une personne atteinte de la maladie d'Alzheimer : apports des neurosciences cognitives et affectives. In *Emotion, Cognition, Communication*. Ortho Edition.
- Ministère des Solidarités et de la Santé & Ministère de l'Enseignement supérieur, de la Recherche et de l'Innovation. (2018). *Plan national maladies rares 2018-2022 - Partager l'innovation, un diagnostic et un traitement pour chacun*. https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/pnmr_3_v25-09pdf.pdf

- Mondou, A., Desgranges, B., Giry, C., Loisel, N., Eustache, F., Viader, F., & Carlier, L. (2010). La sclérose latérale amyotrophique : Au-delà de l'atteinte motrice. *Revue de neuropsychologie, Volume 2(4)*, 283-291.
- Murphy, J. M., Henry, R. G., Langmore, S., Kramer, J. H., Miller, B. L., & Lomen-Hoerth, C. (2007). Continuum of Frontal Lobe Impairment in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Archives of Neurology, 64(4)*, 530-534. <https://doi.org/10.1001/archneur.64.4.530>
- 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>
- Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S., Freedman, M., Kertesz, A., Robert, P. H., Albert, M., Boone, K., Miller, B. L., Cummings, J., & Benson, D. F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration : A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology, 51(6)*, 1546-1554. <https://doi.org/10.1212/WNL.51.6.1546>
- Pialoux, G. (2022). *Faire de la maladie de Charcot une grande cause nationale*. https://www.lexpress.fr/actualite/sciences/la-maladie-de-charcot-doit-devenir-la-prochaine-grande-cause-nationale-par-le-pr-pialoux_2172111.html
- Poesen, K., & Van Damme, P. (2019). Diagnostic and Prognostic Performance of Neurofilaments in ALS. *Frontiers in Neurology, 9*. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.01167>
- Pouget, J. (2013). Les Centres dédiés à la sclérose latérale amyotrophique ont-ils changé les pratiques et la prise en charge? *Revue Neurologique, 169*, S39-S44. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(13\)70059-6](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(13)70059-6)

- Pradat, P.-F., & Bruneteau, G. (2006). Quels sont les signes cliniques, classiques et inhabituels, devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique ? *Revue Neurologique*, *162*, 17-24. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75160-8](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75160-8)
- Premack, D., & Woodruff, G. (1978). Does the chimpanzee have a theory of mind? *Behavioral and Brain Sciences*, *1*(4), 515-526. <https://doi.org/10.1017/S0140525X00076512>
- Rascovsky, K., Hodges, J. R., Knopman, D., Mendez, M. F., Kramer, J. H., Neuhaus, J., van Swieten, J. C., Seelaar, H., Dopper, E. G. P., Onyike, C. U., Hillis, A. E., Josephs, K. A., Boeve, B. F., Kertesz, A., Seeley, W. W., Rankin, K. P., Johnson, J. K., Gorno-Tempini, M. L., Rosen, H., ... Miller, B. L. (2011). Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*, *134*(9), 2456-2477. <https://doi.org/10.1093/brain/awr179>
- Reitan, R. M. (1971). *The Trail Making Test (TMT)*. Reitan Neuropsychology Laboratory.
- Rey, A. (1941). L'examen psychologique dans les cas d'encéphalopathie traumatique. (Les problems.). [The psychological examination in cases of traumatic encephalopathy. Problems.]. *Archives de Psychologie*, *28*, 215-285.
- Ringholz, G. M., Appel, S. H., Bradshaw, M., Cooke, N. A., Mosnik, D. M., & Schulz, P. E. (2005). Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology*, *65*(4), 586-590. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000172911.39167.b6>
- Rippon, G. A., Scarmeas, N., Gordon, P. H., Murphy, P. L., Albert, S. M., Mitsumoto, H., Marder, K., Rowland, L. P., & Stern, Y. (2006). An Observational Study of Cognitive Impairment in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Archives of Neurology*, *63*(3), 345-352. <https://doi.org/10.1001/archneur.63.3.345>
- Robertson, I., Ward, T., Ridgeway, V., Nimmo-Smith, I., & Anespie, C. (1994). *The Test of Everyday Attention. Manual*.

- Sabadell, V., Tcherniack, V., Michalon, S., Kristensen, N., & Renard, A. (2018). *Pathologies neurologiques : Bilans et interventions orthophoniques*. De Boeck Supérieur.
- Sancho, P.-O., & Boisson, D. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique dans la sclérose latérale amyotrophique ? *Revue Neurologique*, *162*, 273-274. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75199-2](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75199-2)
- Shefner, J. M., Al-Chalabi, A., Baker, M. R., Cui, L.-Y., de Carvalho, M., Eisen, A., Grosskreutz, J., Hardiman, O., Henderson, R., Matamala, J. M., Mitsumoto, H., Paulus, W., Simon, N., Swash, M., Talbot, K., Turner, M. R., Ugawa, Y., van den Berg, L. H., Verdugo, R., ... Kiernan, M. C. (2020). A proposal for new diagnostic criteria for ALS. *Clinical Neurophysiology*, *131*(8), 1975-1978. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2020.04.005>
- Shoesmith, C., Abrahao, A., Benstead, T., Chum, M., Dupre, N., Izenberg, A., Johnston, W., Kalra, S., Leddin, D., O'Connell, C., Schellenberg, K., Tandon, A., & Zinman, L. (2020). Recommandations canadiennes pour les pratiques optimales de prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique. *CMAJ*, *192*(46), E1505-E1521. <https://doi.org/10.1503/cmaj.191721-f>
- Signoret, J. L. (1991). *BEM 144: Batterie d'efficiences mnésiques 144*.
- SLA Qu'es Aquo ? (s. d.). *SLA Qu'es Aquo ?* <http://www.slaquesaquo.fr/lassociation-sla-ques-aquo/>
- Strong, M. J., Lomen-Hoerth, C., Caselli, R. J., Bigio, E. H., & Yang, W. (2003). Cognitive impairment, frontotemporal dementia, and the motor neuron diseases. *Annals of Neurology*, *54*(S5), S20-S23. <https://doi.org/10.1002/ana.10574>
- Stroop J. R. (1935). Studies of interference in serial verbal reactions. *Journal of Experimental Psychology*, *18*, 643-662. doi:10.1037/h0054651

- Taylor, L. J., Brown, R. G., Tsermentseli, S., Al-Chalabi, A., Shaw, C. E., Ellis, C. M., Leigh, P. N., & Goldstein, L. H. (2013). Is language impairment more common than executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis? *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, *84*(5), 494-498. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2012-303526>
- Tous en selles contre la SLA. (2021). <https://tousensellescontrelasla.fr/>
- Tran, T. M., & Godefroy, O. (2011). La Batterie d'Évaluation des Troubles Lexicaux : Effet des variables démographiques et linguistiques, reproductibilité et seuils préliminaires. *Revue de neuropsychologie, Volume 3*(1), 52-69.
- Van der Linden, M., Coyette, F., Poitrenaud, J., Kalafat, M., Calicis, F., Wyns, C., & Adam, S. (2004). L'épreuve de rappel libre / rappel indicé à 16 items (RL/RI-16). In M. Van der Linden, S. Adam, A. Agniel, C. Baisset Mouly et les membres du GREMEM (Eds.), *L'évaluation des troubles de la mémoire : Présentation de quatre tests de mémoire épisodique (avec leur étalonnage)* (pp. 25-47). Solal Editeur.
- Viader, F., Mondou, A., Desgranges, B., & Carlier, L. (2014). Troubles cognitifs et SLA. Au-delà de l'atteinte motrice. *La Presse Médicale*, *43*(5), 587-594. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2013.11.020>
- Wilson, B. A., Alderman, N., Burgess, P. W., Emslie, H., & Evans, J. J. (1996). *BADS: Behavioural assessment of the dysexecutive syndrome*. Pearson.
- Witgert, M., Salamone, A. R., Strutt, A. M., Jawaid, A., Massman, P. J., Bradshaw, M., Mosnik, D., Appel, S. H., & Schulz, P. E. (2010). Frontal-lobe mediated behavioral dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *European Journal of Neurology*, *17*(1), 103-110. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2009.02801.x>
- Zazzo, R. (1972). *Manuel pour l'examen psychologique de l'enfant* (3e éd.). Delachaux & Niestlé.

TABLE DES ANNEXES

Annexe 1 : Les différentes étapes de l'élaboration d'un document écrit d'information (Haute autorité de santé, 2008)

Annexe 2 : Résultats du questionnaire à destination des orthophonistes tout-venant

Annexe 3 : Résultats du questionnaire à destination des orthophonistes des centres SLA

Annexe 4 : Résultats du questionnaire de satisfaction du livret d'information

Annexe 5 : Livret d'information sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA, à destination des orthophonistes

Annexe 1 : Les différentes étapes de l'élaboration d'un document écrit d'information (Haute autorité de santé, 2008)

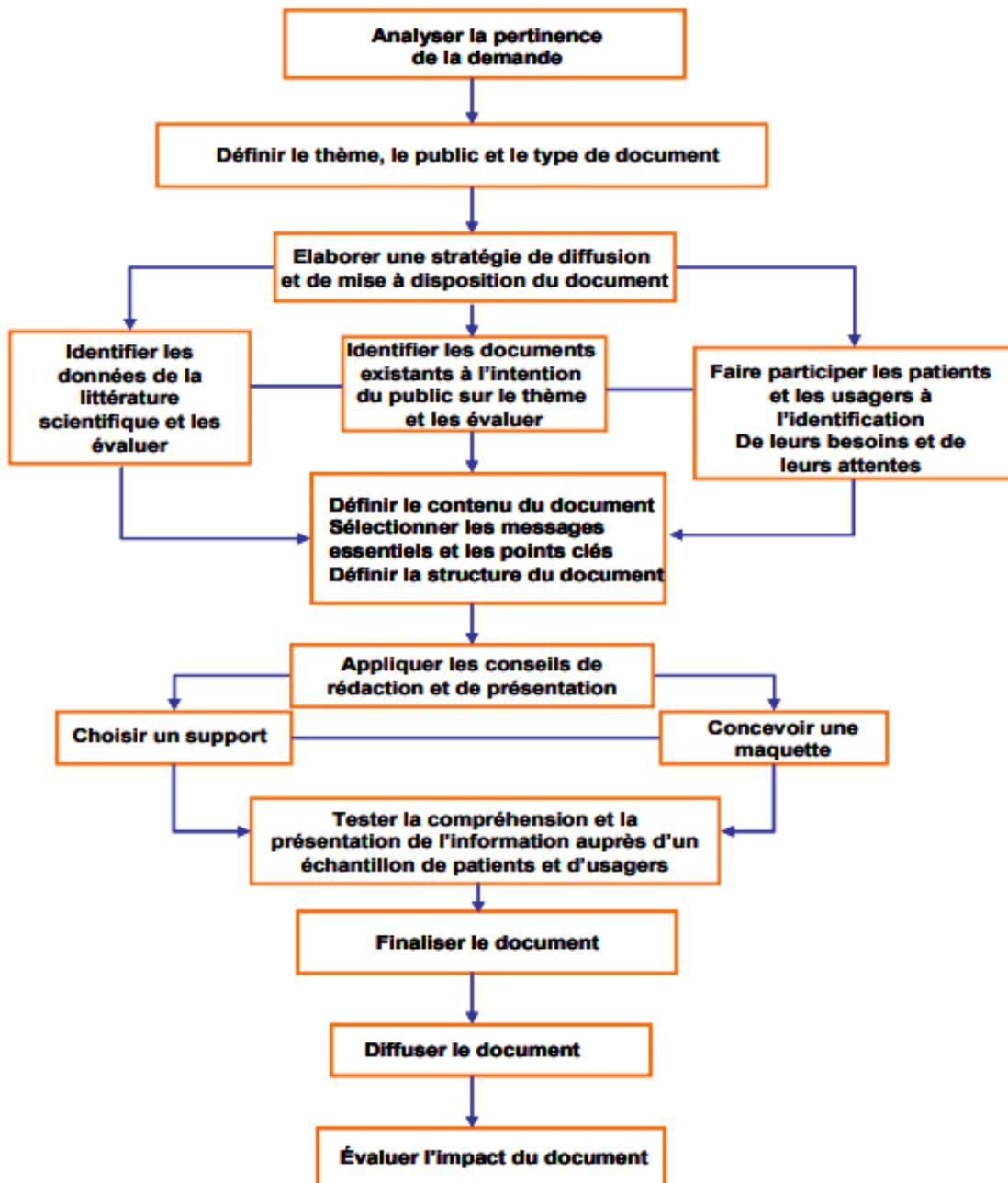
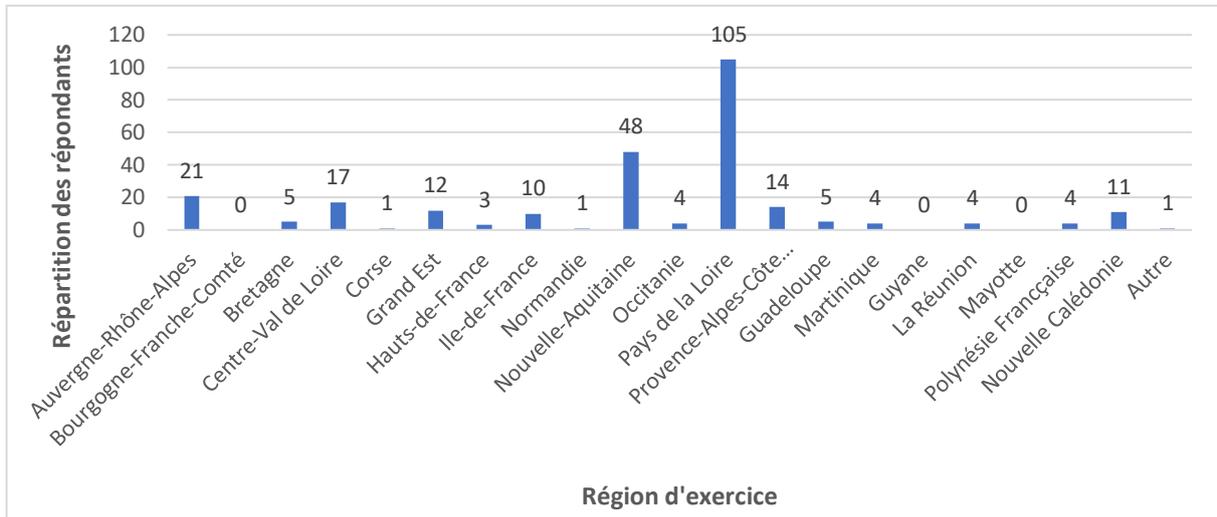


Figure 1. Étapes clés de l'élaboration d'un document écrit.

Annexe 2 : Résultats du questionnaire à destination des orthophonistes tout-venant

Question 1 : Dans quelle région exercez-vous ?

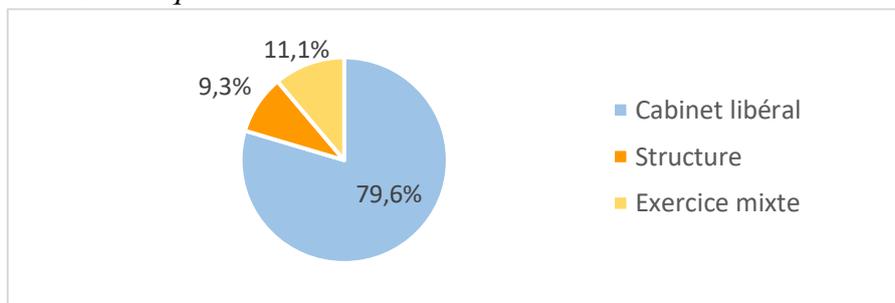
270 réponses : choix unique



Autre : Suisse

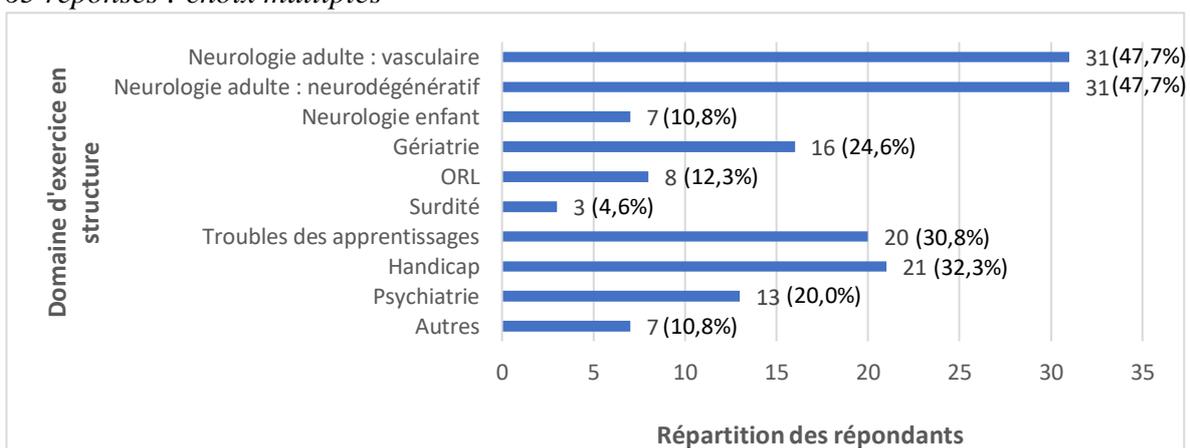
Question 2 : Quel est votre lieu d'exercice actuel ?

270 réponses : choix unique



Question 3 : Si vous travaillez en structure (exclusivement ou en exercice mixte), dans quels domaine(s) exercez-vous ?

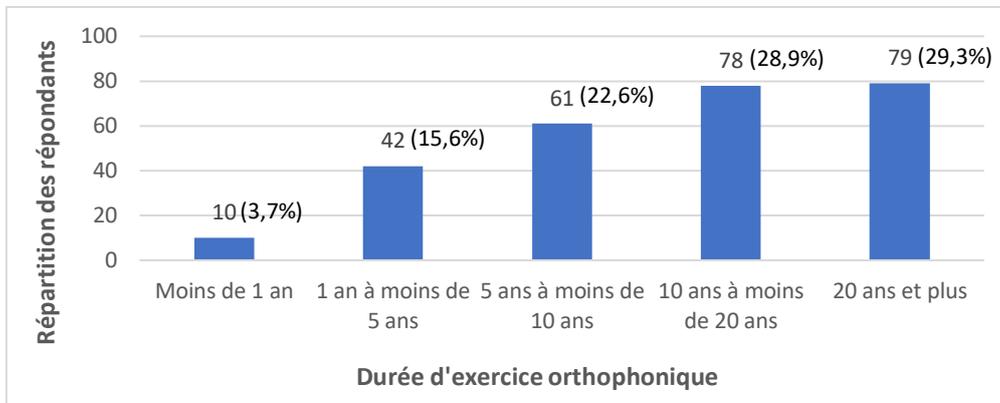
65 réponses : choix multiples



Autres : CAMSP, néonatalogie-pédiatrie, pédopsychiatrie, dépistage en maternité

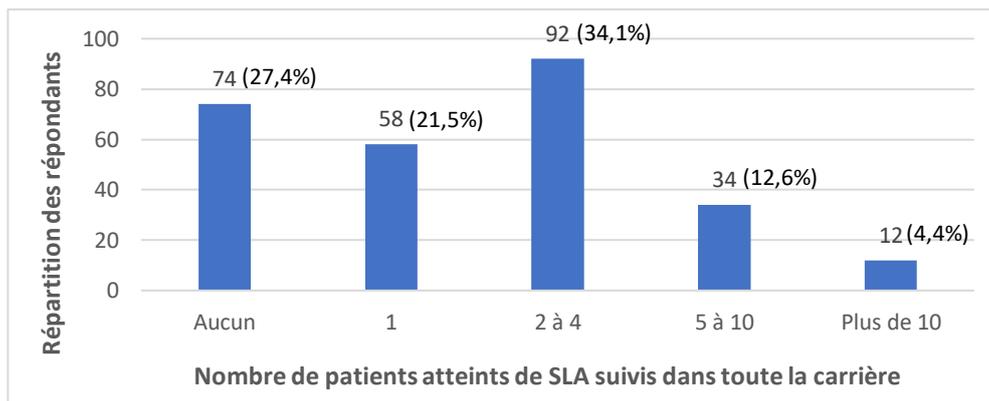
Question 4 : Depuis combien de temps exercez-vous le métier d'orthophoniste ?

270 réponses : choix unique



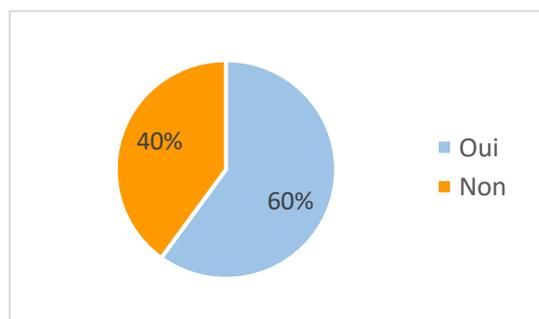
Question 5 : Combien de patients atteints de SLA avez-vous suivis au cours de votre pratique ?

270 réponses : choix unique



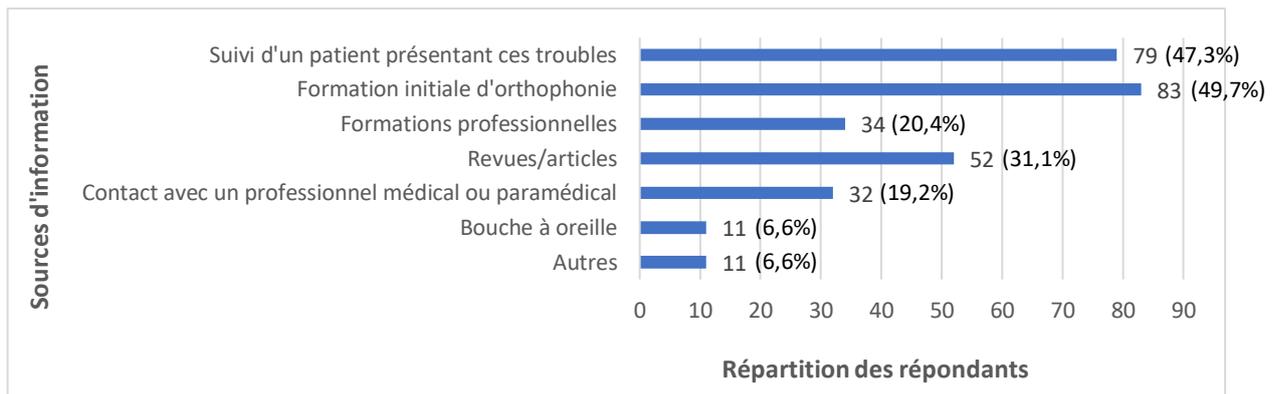
Question 6 : Avez-vous connaissance de l'existence potentielle de troubles cognitifs et/ou comportementaux dans la SLA ?

270 réponses : choix unique



Question 7 : Si oui, comment en avez-vous eu connaissance ?

167 réponses : choix multiples



Autres : stages pendant la formation, mémoire de fin d'études, groupe Facebook, série Docteur House, sphère privée, famille du patient

Question 8 : Si vous avez connaissance des troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA, quels troubles cognitifs peuvent présenter les patients atteints de SLA selon vous ?

144 réponses libres

Parmi les 144 réponses à cette question, nous relevons :

- 99 références à des troubles des fonctions exécutives (68,8%) : inhibition, planification, flexibilité mentale, raisonnement, jugement
- 65 références à des troubles de la mémoire (45,1%) : mémoire de travail, mémoire à long terme
- 42 références à des troubles du langage (29,2%) : manque du mot, réduction de la fluence, langage élaboré, pragmatique, compréhension, langage écrit
- 36 références à des troubles de l'attention (25%), et notamment la double-tâche
- 7 références à un ralentissement cognitif (4,9%)
- 7 références à la démence fronto-temporale (4,9%)
- 5 références à des troubles de l'orientation temporo-spatiale (3,5%)
- 3 références à des troubles de la cognition sociale (2,1%)
- 2 références à des troubles praxiques (1,4%)
- 1 référence à des troubles des fonctions visuo-spatiales (0,7%)

Question 9 : Si vous avez connaissance des troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA, quels troubles comportementaux et/ou de l'humeur peuvent présenter les patients atteints de SLA selon vous ?

138 réponses libres

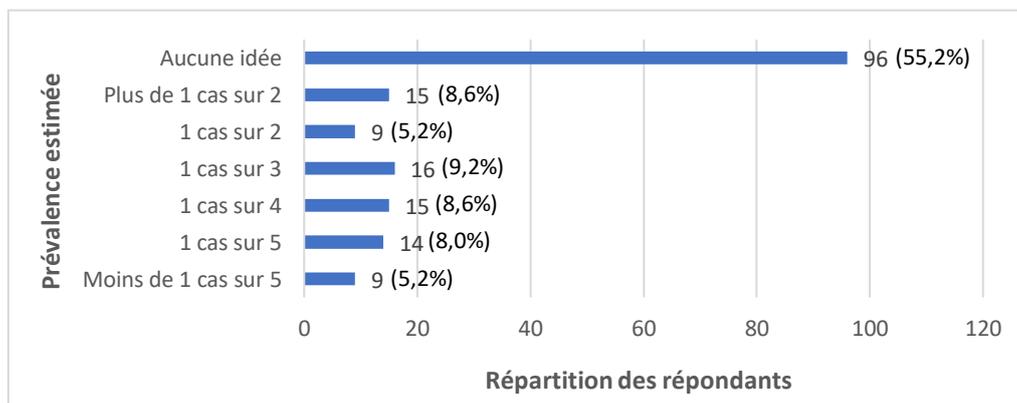
Parmi les 138 réponses à cette question, nous relevons :

- 60 références à des symptômes dépressifs (43,5%)
- 27 références à une apathie (19,6%)
- 27 références à une désinhibition (19,6%)

- 15 références à une agressivité (10,9%)
- 15 références à un syndrome frontal (10,9%)
- 12 références à des rires et pleurs spasmodiques (8,7%)
- 11 références à une fluctuation de l'humeur (8,0%)
- 11 références à une anxiété/angoisse (8,0%)
- 9 références à des troubles de l'humeur de manière générale (6,5%)
- 9 références à une labilité émotionnelle (6,5%)
- 7 références à une impulsivité (5,1%)
- 6 références à une irritabilité (4,3%)
- 5 références à des comportements inadaptés (3,6%)
- 5 références à une fatigabilité (3,6%)
- 4 références à un manque d'empathie, une indifférence affective (3,6%)
- 3 références à un changement de personnalité (2,2%)
- 3 références à un repli sur soi (2,2%)
- 3 références à une euphorie, une exubérance, une exaltation de l'humeur (2,2%)
- 3 références à une anosodiaphorie (2,2%)
- 2 références à de l'agitation (1,4%)
- 2 références à de l'impatience (1,4%)
- 2 références à des troubles de la cognition sociale (1,4%)
- 2 références à des persévérations (1,4%)
- 1 référence à des troubles du comportement sexuel (0,7%)
- 1 référence à des troubles du comportement alimentaire (boulimie) (0,7%)
- 1 référence à de la paranoïa (0,7%)

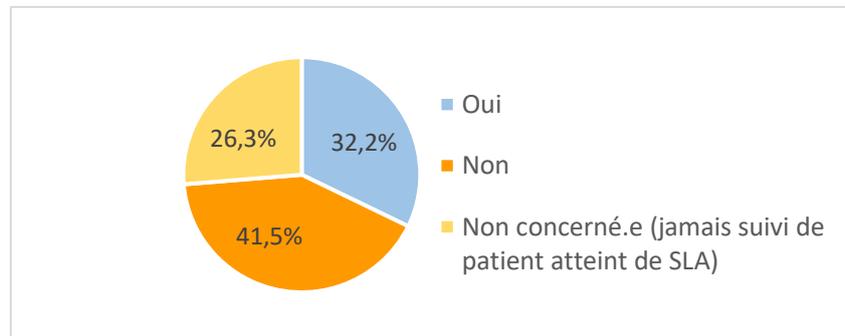
Question 10 : Si vous avez connaissance des troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA, quelle est selon vous la prévalence de ces troubles chez les patients atteints de SLA, quelle que soit leur sévérité ?

174 réponses : choix unique



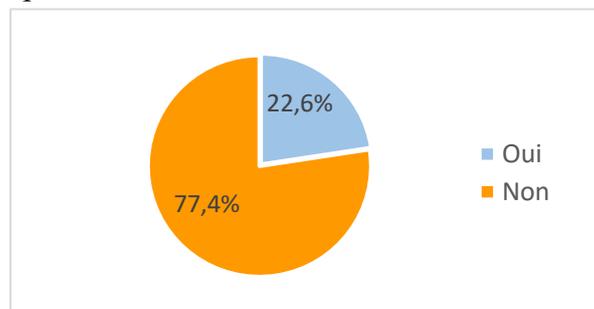
Question 11 : Avez-vous déjà suivi au cours de votre pratique un ou plusieurs patient(s) atteint(s) de SLA présentant des troubles cognitifs et/ou comportementaux ?

270 réponses : choix unique



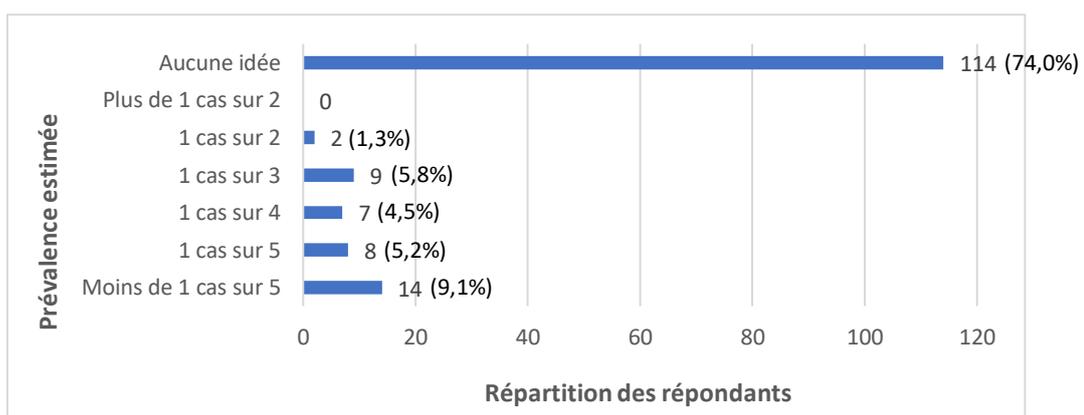
Question 12 : Avez-vous connaissance de l'association potentielle d'une SLA avec une démence fronto-temporale (DFT) ?

270 réponses : choix unique



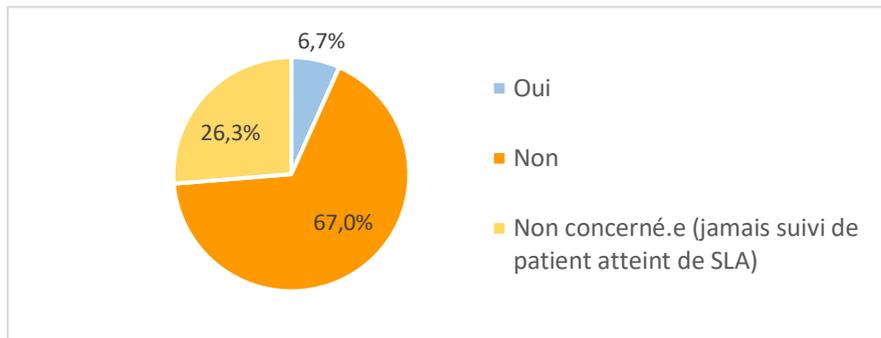
Question 13 : Si oui, quelle est selon vous la prévalence de patients atteints de SLA présentant une DFT associée ?

154 réponses : choix unique



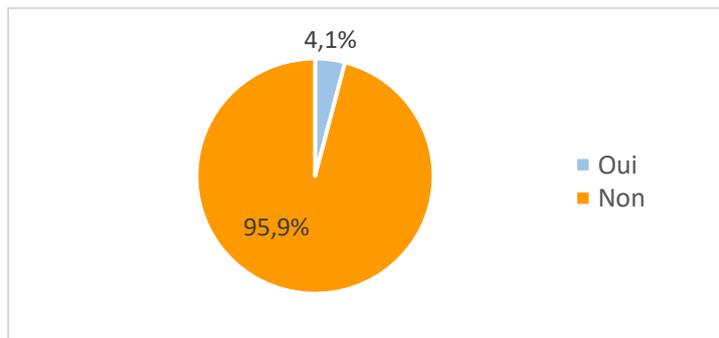
Question 14 : Avez-vous déjà suivi un ou plusieurs patient(s) atteint(s) de SLA présentant une DFT associée ?

270 réponses : choix unique



Question 15 : Considérez-vous que vous êtes bien informé.e sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA ?

270 réponses : choix unique



Question 16 : Avez-vous des attentes particulières quant au contenu d'un livret d'information sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA ?

110 réponses libres

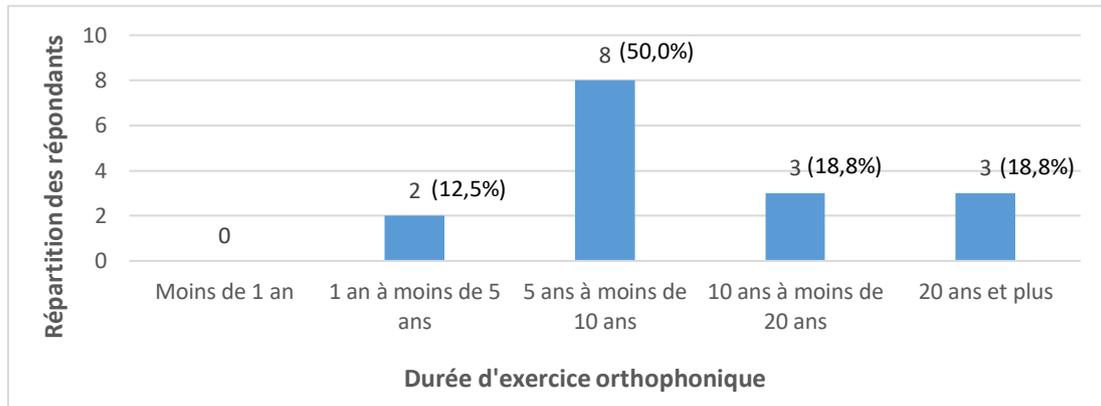
Parmi les 110 réponses, nous relevons :

- 14 références à la forme du livret (12,8%) : livret clair, concis, facile à lire et repérable facilement sur internet, informations simples et visibles rapidement
- 44 références à des informations théoriques générales sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA (40,0%)
- 10 références au dépistage, à l'évaluation des troubles (9,1%)
- 32 références à la prise en soin des troubles (29,1%)
- 18 références aux aidants (16,4%) : le livret devrait pouvoir servir d'appui pour l'accompagnement de l'entourage
- 5 références au besoin de trouver des ressources dans le livret (4,5%) : coordonnées des centres SLA, noms d'associations, réseaux d'aides, sites internet

Annexe 3 : Résultats du questionnaire à destination des orthophonistes des centres SLA

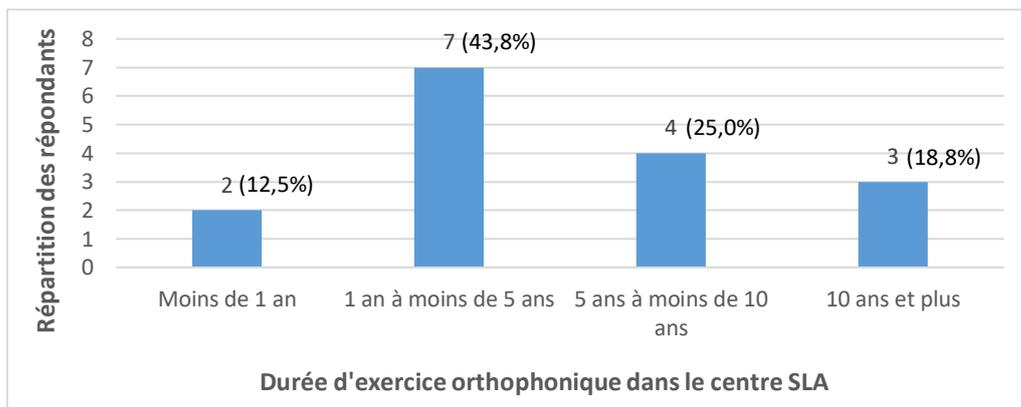
Question 1 : Depuis combien de temps exercez-vous le métier d'orthophoniste ?

16 réponses : choix unique



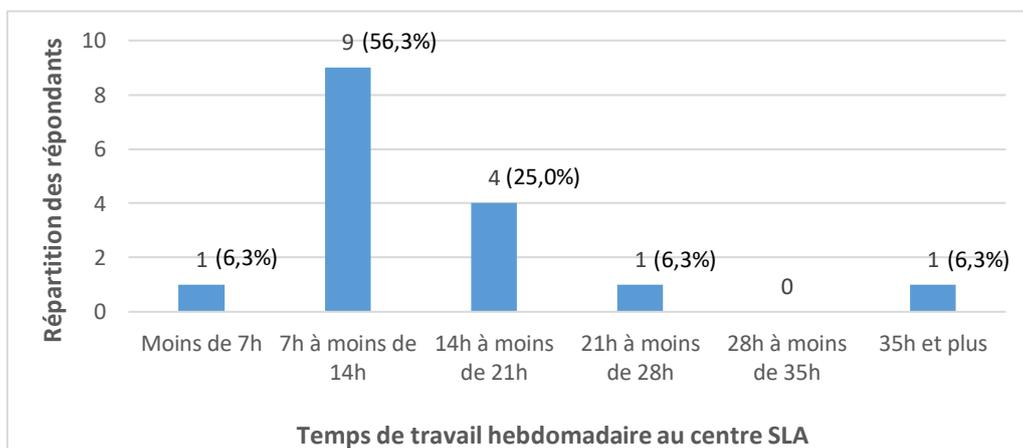
Question 2 : Depuis combien de temps exercez-vous dans le centre SLA ?

16 réponses : choix unique



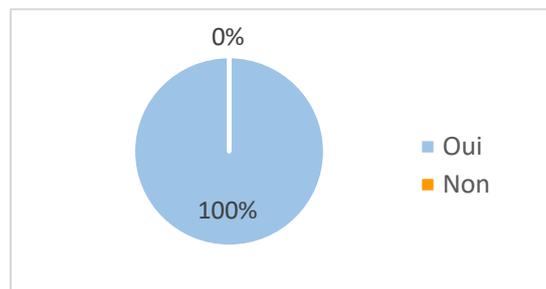
Question 3 : Quel est votre temps de travail hebdomadaire au centre SLA (en heures) ?

16 réponses : choix unique



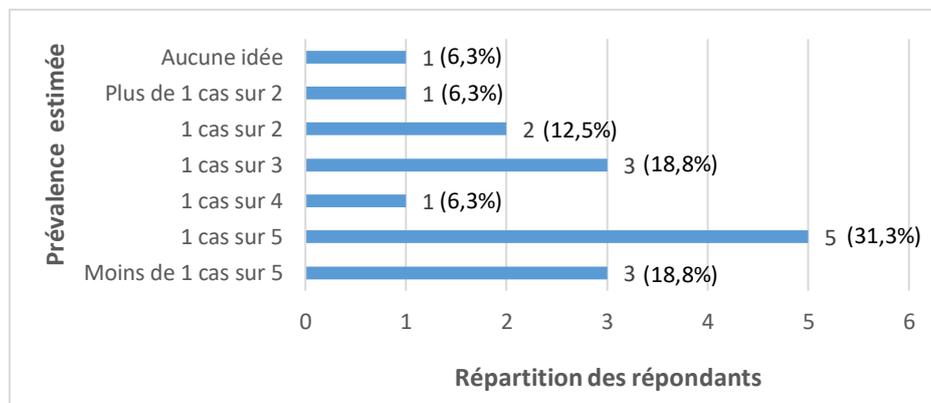
Question 4 : Avez-vous connaissance de l'existence potentielle de troubles cognitifs et/ou comportementaux dans la SLA ?

16 réponses : choix unique



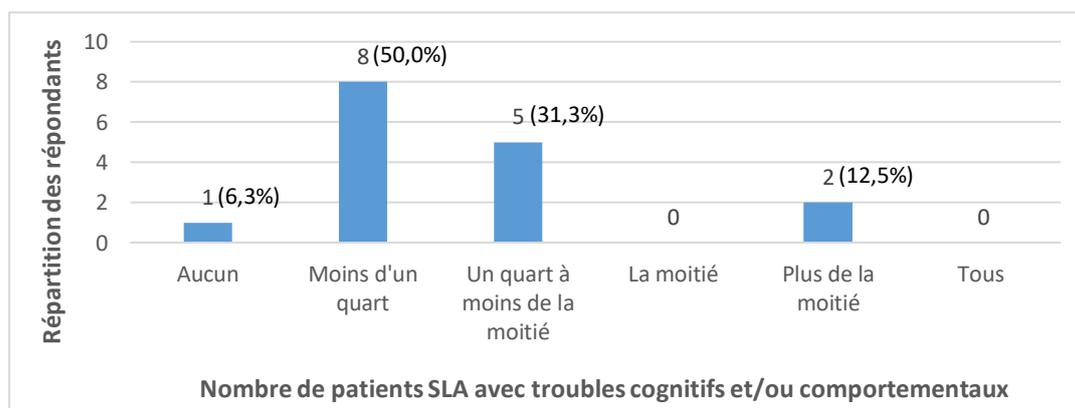
Question 5 : Si oui, quelle est selon vous la prévalence des troubles cognitivo-comportementaux chez les patients atteints de SLA, quelle que soit leur sévérité ?

16 réponses : choix unique



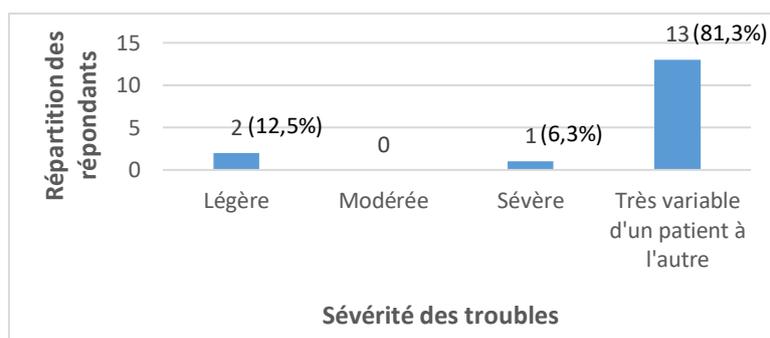
Question 6 : Combien de patients suivis ces 3 derniers mois au centre SLA présentent des troubles cognitifs et/ou comportementaux, quelle que soit leur sévérité ?

16 réponses : choix unique



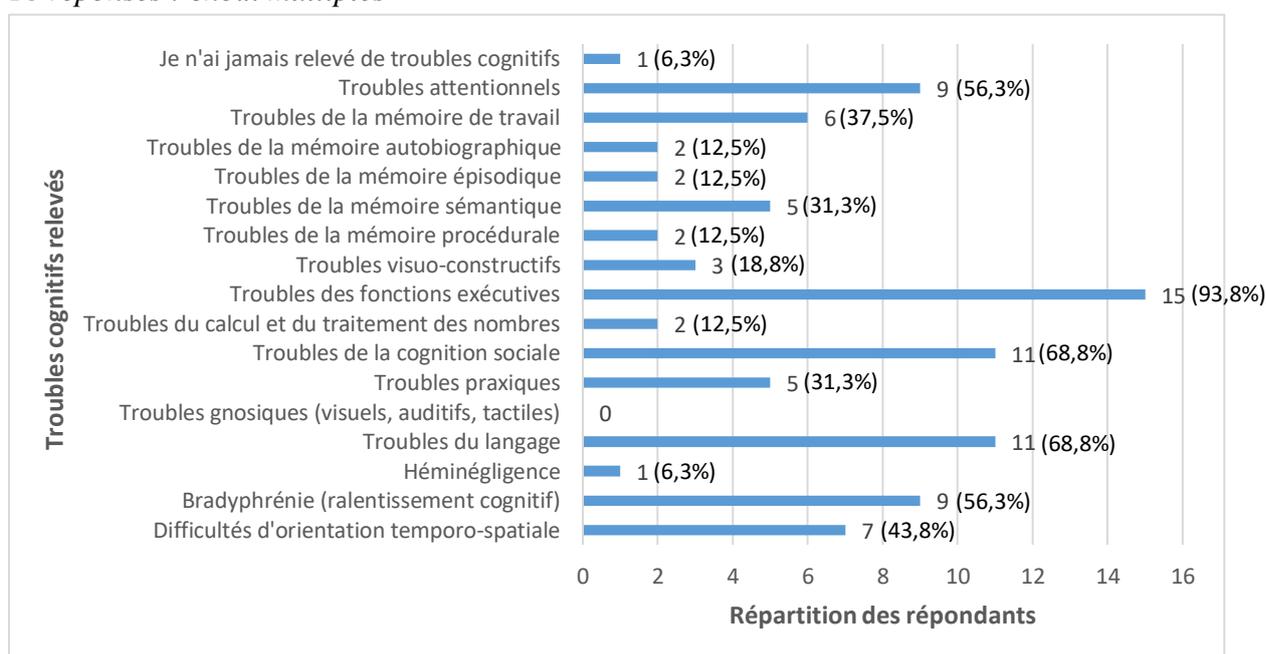
Question 7 : Comment qualifieriez-vous en moyenne la sévérité de ces troubles chez les patients ?

16 réponses : choix unique



Question 8 : Quels troubles cognitifs avez-vous pu relever tout au long de votre pratique au centre SLA ?

16 réponses : choix multiples



Question 9 : Parmi les troubles que vous avez évoqués précédemment, pouvez-vous renseigner les symptômes les plus fréquemment rencontrés (maximum 3 symptômes) ?

13 réponses libres

Parmi les 13 réponses, nous relevons :

- 8 références à des troubles des fonctions exécutives (61,5%)
- 4 références à des troubles attentionnels (30,8%)
- 4 références à des troubles du langage (30,8%)
- 2 références à des troubles de la mémoire de travail (15,4%)
- 2 références à des troubles de la cognition sociale (15,4%)
- 1 référence à une bradyphrénie (7,7%)

Question 10 : Si vous avez déjà relevé des troubles des fonctions exécutives, quelle(s) fonction(s) étai(en)t touchée(s) ?

12 réponses libres

Parmi les 12 réponses, nous relevons :

- 10 références à un défaut d'inhibition (83,3%)
- 8 références à un défaut de flexibilité mentale (66,7%)
- 4 références à un défaut de planification (33,3%)
- 3 références à un défaut de mise à jour en mémoire de travail (25,0%)
- 3 références à un défaut attentionnel (25,0%)
- 1 référence à un défaut de jugement (8,3%)
- 1 référence à un défaut de contrôle et d'initiation du comportement (8,3%)

Question 11 : Si vous avez déjà relevé des troubles de la mémoire épisodique, quel(s) processus étai(en)t touché(s) ?

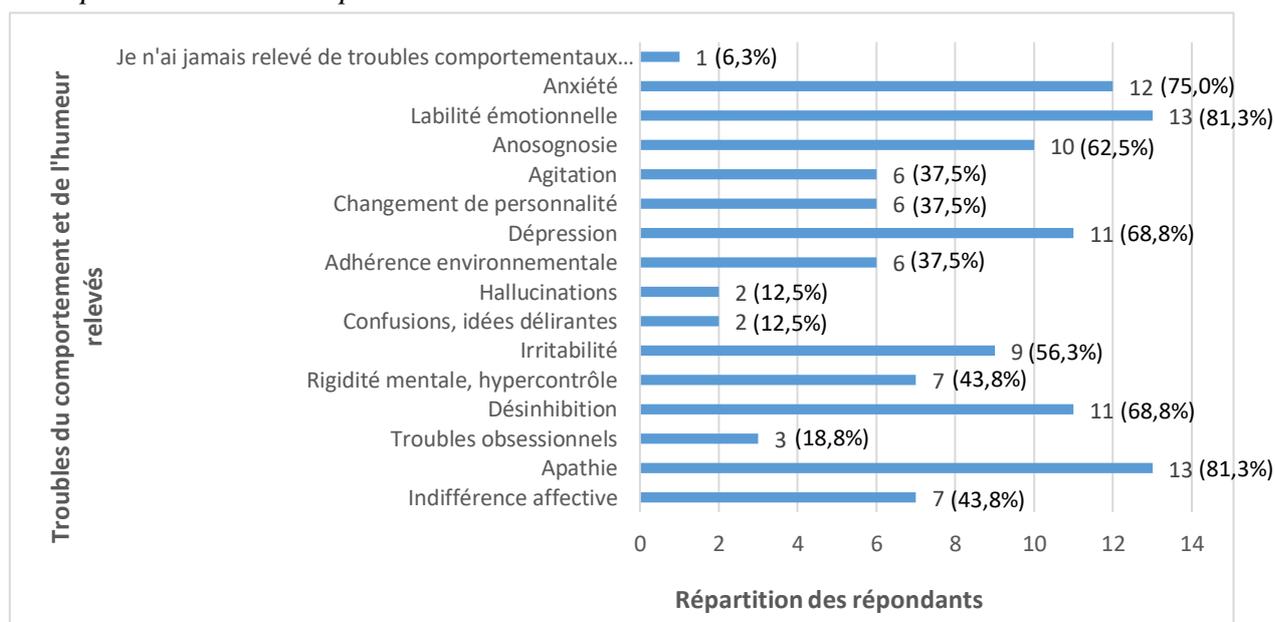
3 réponses libres

Parmi les 3 réponses, nous relevons :

- 2 références à un défaut de récupération (66,7%)
- 1 référence à un défaut d'encodage (33,3%)
- 1 référence à un défaut de stockage (33,3%)

Question 12 : Quels troubles comportementaux et de l'humeur avez-vous pu relever tout au long de votre pratique au centre SLA ?

16 réponses : choix multiples



Question 13 : Parmi les troubles que vous avez évoqués précédemment, pouvez-vous renseigner les symptômes les plus fréquemment rencontrés (maximum 3 symptômes) ?

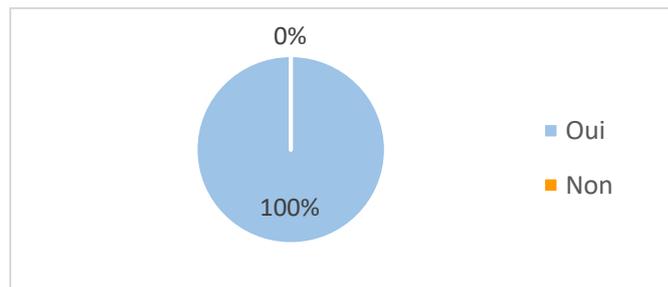
13 réponses libres

Parmi les 13 réponses, nous relevons :

- 7 références à l'apathie (53,9%)
- 6 références à la dépression (46,2%)
- 5 références à l'anxiété (38,5%)
- 4 références à la désinhibition (30,8%)
- 4 références à l'anosognosie (30,8%)
- 3 références à la labilité émotionnelle (23,1%)
- 3 références à la rigidité mentale, l'hypercontrôle (23,1%)
- 2 références aux rires et pleurs spasmodiques (15,4%)
- 1 référence à l'agressivité (7,7%)
- 1 référence à l'indifférence affective (7,7%)

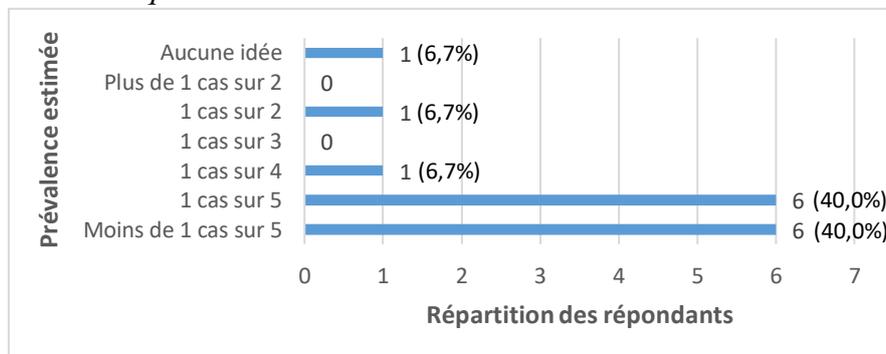
Question 14 : Avez-vous connaissance de l'association potentielle d'une SLA avec une démence fronto-temporale (DFT) ?

16 réponses : choix unique



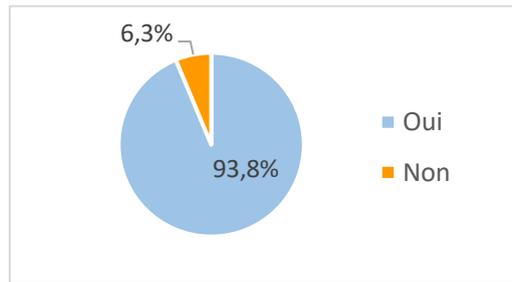
Question 15 : Si oui, quelle est selon vous la prévalence de patients atteints de SLA présentant une DFT associée ?

15 réponses : choix unique



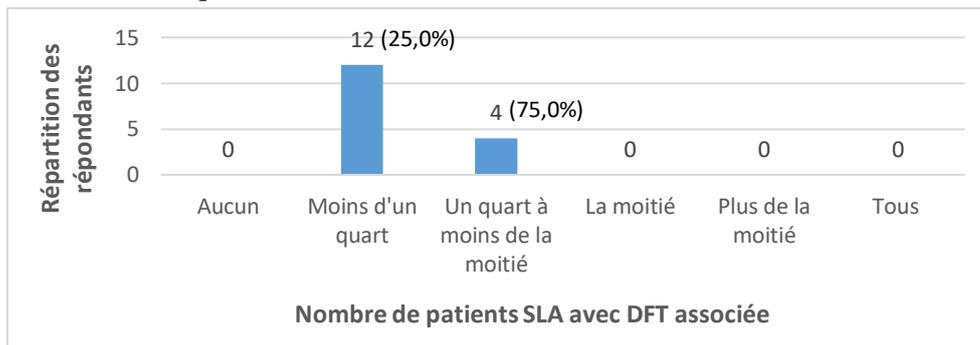
Question 16 : Avez-vous déjà suivi un ou plusieurs patient(s) atteint(s) de SLA et présentant une DFT associée ?

16 réponses : choix unique



Question 17 : Combien de patients suivis ces 3 derniers mois au centre SLA présentent une DFT associée ?

16 réponses : choix unique



Question 18 : Au regard de votre expérience professionnelle, que pouvez-vous dire de l'impact des troubles cognitivo-comportementaux sur le suivi des patients atteints de SLA?

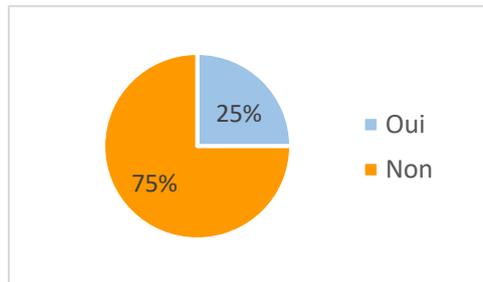
16 réponses libres

Parmi les 16 réponses, nous relevons :

- 6 références à la déglutition (37,5%) : adaptation des textures, conseils pour éviter les fausses routes, consignes de sécurité
- 6 références à la communication (37,5%) : les troubles deviennent des freins à la communication, à la mise en place d'une CAA, difficultés pour optimiser les outils de CAA
- 5 références au suivi orthophonique de manière générale (31,3%)
- 3 références à la prise de décision et la participation active du patient dans le suivi, en matière de gastrostomie, de directives anticipées et de décisions concernant la déglutition et la communication (18,8%)
- 3 références à la question de l'adhésion aux propositions thérapeutiques, aux adaptations (18,8%)
- 3 références aux conséquences négatives des troubles sur l'entourage du patient, sur les relations familiales (18,8%)
- 2 références à la démence fronto-temporale (12,5%) : le suivi serait encore plus difficile quand une DFT serait associée

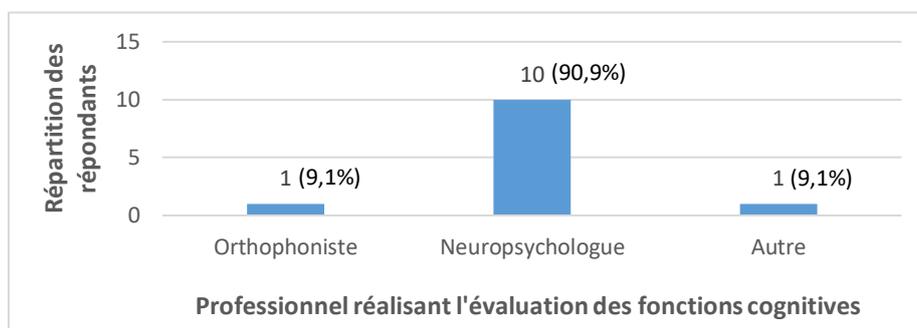
Question 19 : L'évaluation des fonctions cognitives est-elle systématique dans le centre SLA où vous exercez ?

16 réponses : choix unique



Question 20 : Si oui, par quel(s) professionnel(s) cette évaluation est-elle réalisée ?

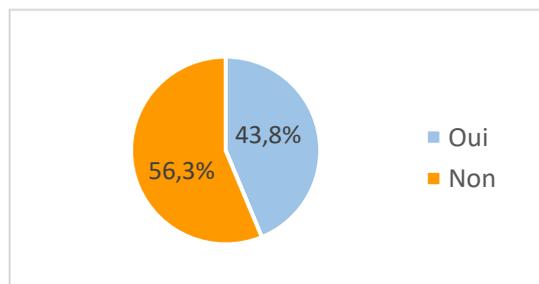
11 réponses : choix multiples



Autre : dépistage par le neurologue

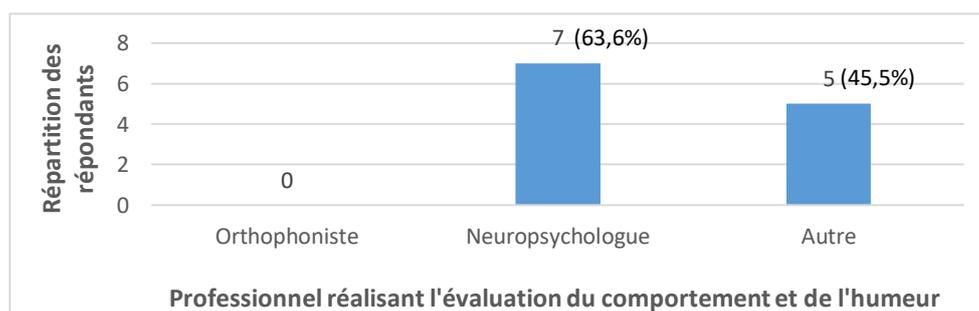
Question 21 : L'évaluation du comportement et de l'humeur est-elle systématique dans le centre SLA où vous exercez ?

16 réponses : choix unique



Question 22 : Si oui, par quel(s) professionnel(s) cette évaluation est-elle réalisée ?

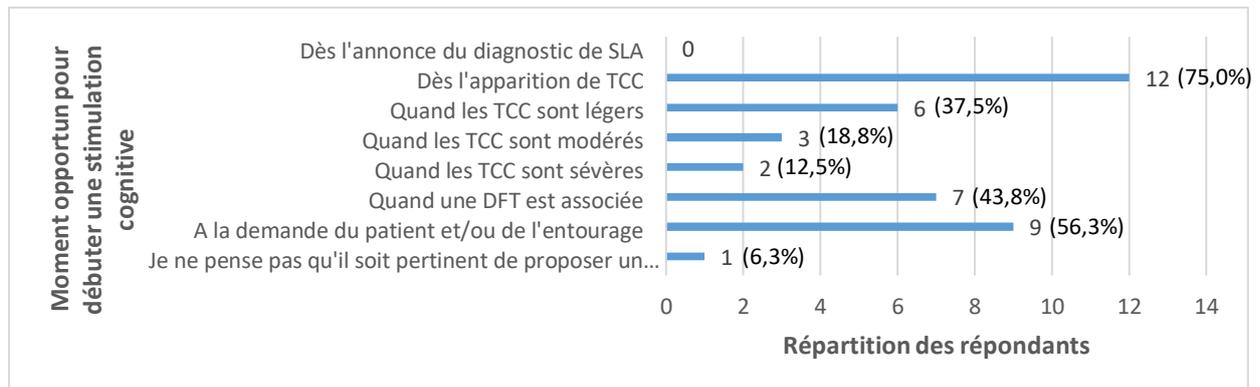
11 réponses : choix multiples



Autre : psychologue, médecin, infirmière coordinatrice.

Question 23 : En dehors de l'intervention pour la phonation et la déglutition, à quel moment estimez-vous qu'il soit pertinent de proposer aux patients atteints de SLA une stimulation cognitive en orthophonie, qu'il s'agisse d'un suivi en centre ou en libéral ?

16 réponses : choix multiples



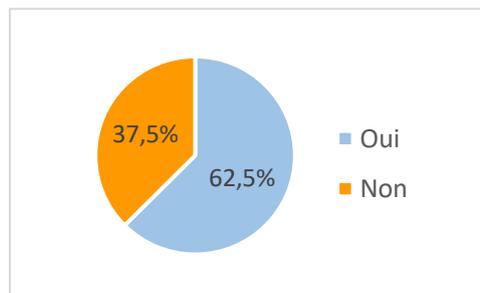
Légende :

TCC = troubles cognitivo-comportementaux

DFT = démence fronto-temporale

Question 24 : Considérez-vous que vous êtes bien informé.e sur les troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA ?

16 réponses : choix unique



Question 25 : Avez-vous des attentes particulières quant au contenu d'un livret d'information sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA ?

8 réponses libres

Parmi les 8 réponses, nous relevons :

- 6 références à des informations théoriques récentes sur les atteintes cognitives et comportementales dans la SLA, issues de la littérature scientifique (75,0%)
- 2 références aux aidants (25,0%)
- 2 références au besoin de trouver dans le livret des ressources, notamment les coordonnées des centres SLA (25,0%)

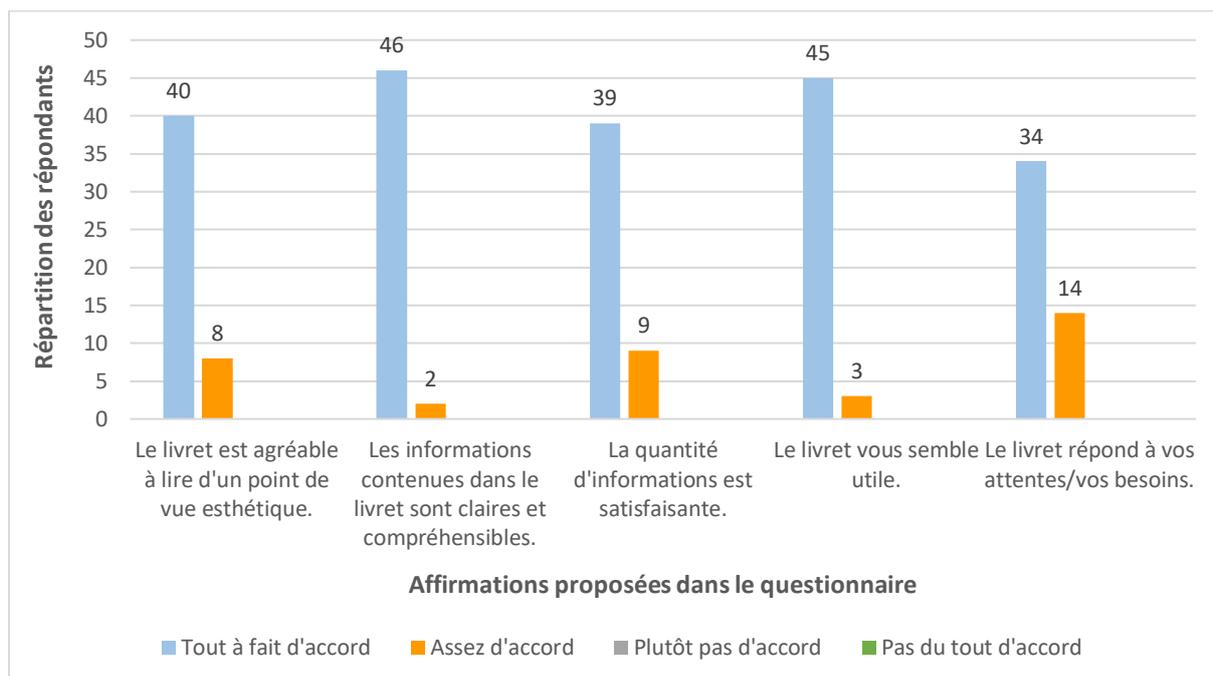
Annexe 4 : Résultats du questionnaire de satisfaction du livret d'information

Tableau récapitulatif des résultats au questionnaire, en pourcentages

48 réponses à chaque question : choix unique

	Tout à fait d'accord	Assez d'accord	Plutôt pas d'accord	Pas du tout d'accord
1. Le livret est agréable à lire d'un point de vue esthétique.	83,3 %	16,7 %	0 %	0 %
2. Les informations contenues dans le livret sont claires et compréhensibles.	95,8 %	4,2 %	0 %	0 %
3. La quantité d'informations est satisfaisante.	81,2 %	18,8 %	0 %	0 %
4. Le livret vous semble utile.	93,8 %	6,2 %	0 %	0 %
5. Le livret répond à vos attentes/vos besoins.	70,8 %	29,2 %	0 %	0 %

Graphique représentant la répartition des répondants selon les affirmations proposées



Annexe 5 : Livret d'information sur les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA, à destination des orthophonistes

Le livret d'information réalisé dans le cadre de ce mémoire est présenté ici en format A4. Composé de 14 pages, le document est à retrouver ci-après.

Les troubles cognitifs et comportementaux dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA)

Livret d'information à destination des orthophonistes



Livret d'information réalisé en mars 2022 dans le cadre d'un mémoire d'orthophonie :

Rousseau, M. (2022). *Les troubles cognitifs et comportementaux dans la sclérose latérale amyotrophique : élaboration d'un livret d'information à destination des orthophonistes* (Mémoire d'orthophonie). Nantes Université.

SOMMAIRE

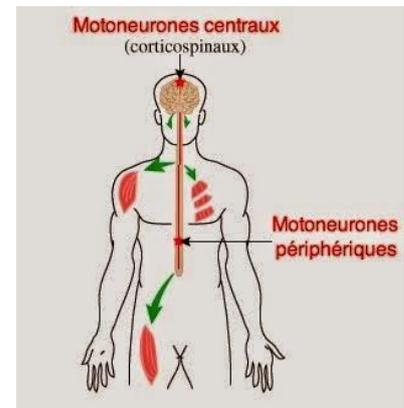
I.	La sclérose latérale amyotrophique : présentation générale	3
-	Que signifie l'acronyme « SLA » ?	
-	La SLA en quelques chiffres	
-	Signes cliniques d'atteinte du motoneurone central et périphérique	
-	Trois principaux stades d'évolution de la maladie	
-	Traitement de la SLA	
II.	Les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA.....	5
-	Quelle prévalence ?	
-	Symptomatologie cognitive et comportementale	
-	Facteurs de risque de développer des troubles cognitifs et comportementaux	
-	Impacts des troubles cognitivo-comportementaux	
III.	L'association SLA-DFT.....	7
IV.	Evaluation cognitive et comportementale.....	8
-	Les champs de l'évaluation cognitive et comportementale	
-	Présentation de l'échelle ECAS	
-	Outils d'évaluation non spécifiques à la SLA	
V.	Quelle prise en soin ?.....	11
-	Place de la prise en soin cognitive dans la SLA	
-	Le rôle de l'orthophoniste auprès des aidants	
VI.	Ressources	13
-	Coordonnées des centres référents SLA	
-	Filière et associations sur la SLA	
-	Références bibliographiques	

I. La sclérose latérale amyotrophique : présentation générale

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), plus communément appelée maladie de Charcot, est une pathologie neurodégénérative rare de cause inconnue. Elle est caractérisée par la **dégénérescence progressive des neurones moteurs centraux et périphériques** impliqués dans les mouvements volontaires. L'entrée dans la maladie peut se faire via une **atteinte centrale et/ou périphérique**, déterminée à partir de signes cliniques et d'examen paracliniques. Il existe deux formes d'atteinte périphérique : **la forme bulbaire et la forme spinale**.

Rappel d'anatomie et de physiologie :

- Les **motoneurones centraux** (ou supérieurs) sont situés dans le **cortex cérébral moteur**. Ils sont impliqués dans la programmation et l'ordre du mouvement.
- Les **motoneurones périphériques** (ou inférieurs) sont localisés dans le **tronc cérébral** et la **moelle épinière**. Ils envoient l'ordre de mouvement (reçu par les motoneurones centraux) aux muscles.



Que signifie l'acronyme « SLA » ?

S = Sclérose

- **Aspect cicatriciel et fibreux des tissus** lié à la dégénérescence des motoneurones

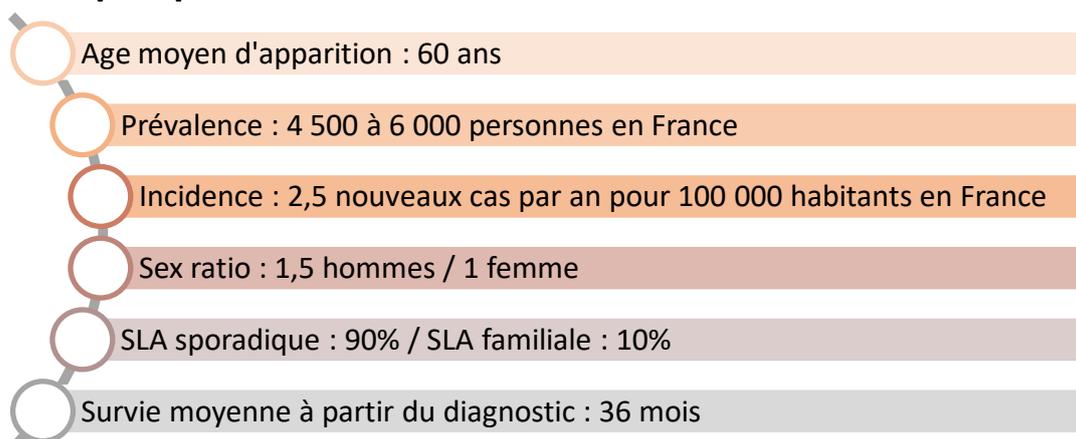
L = Latérale

- Référence à la localisation de la **moelle épinière** où cheminent les fibres provenant du motoneurone central

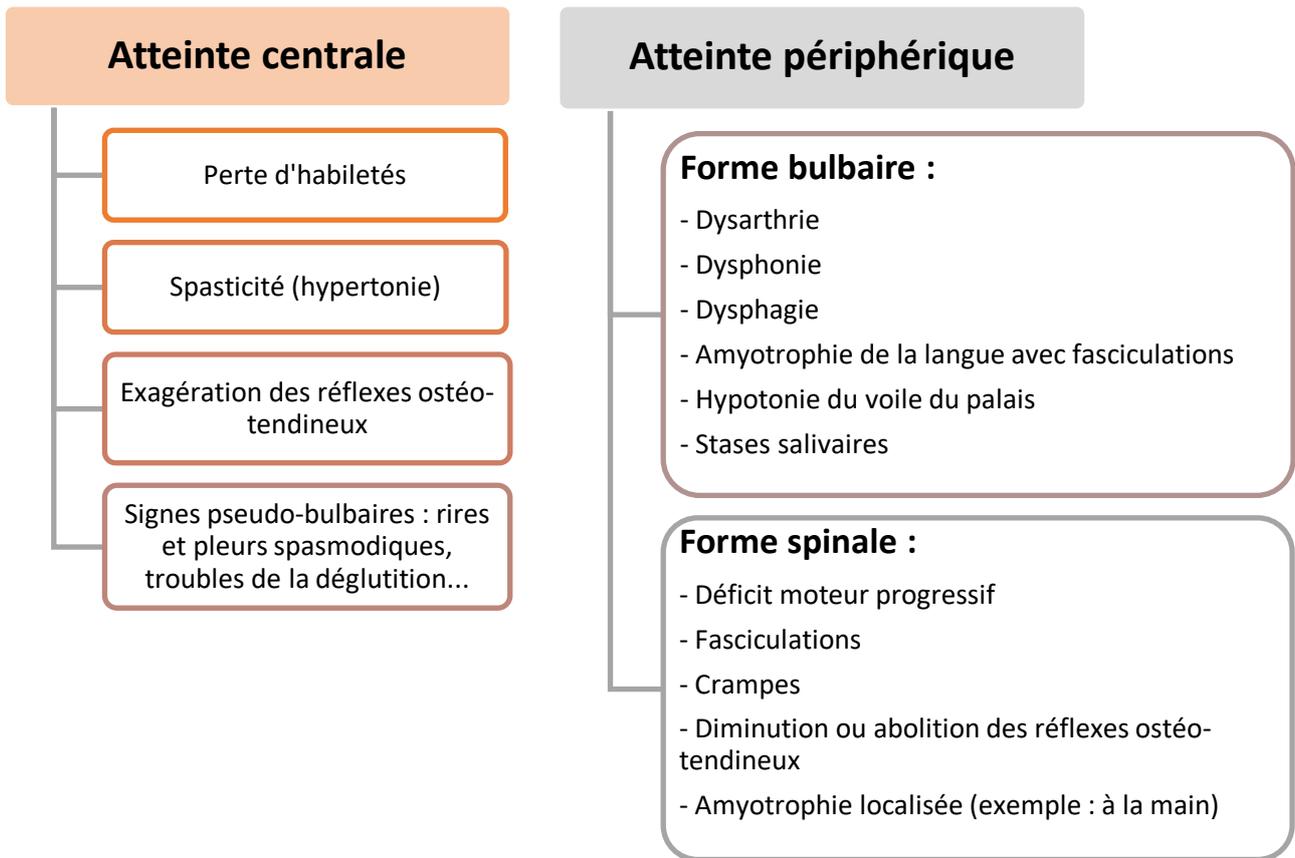
A = Amyotrophique

- **Fonte des muscles** engendrée par la dégénérescence des motoneurones

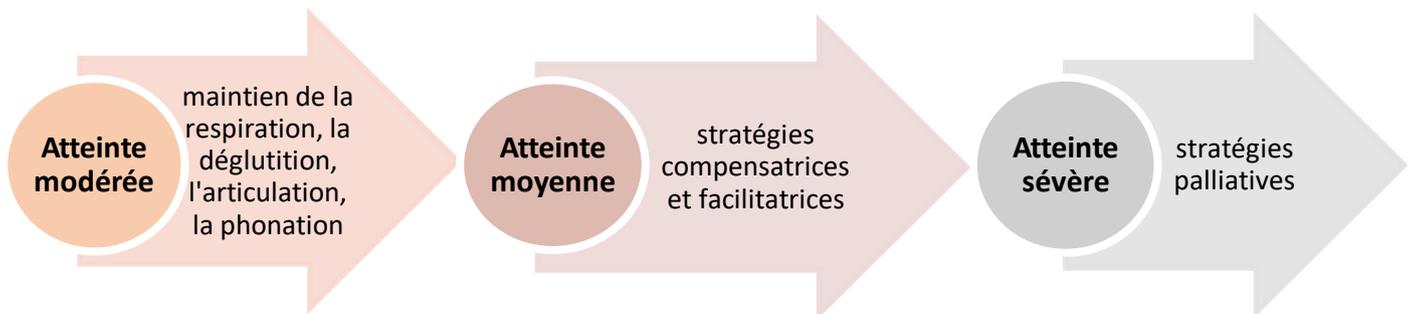
La SLA en quelques chiffres



Signes cliniques d'atteinte du motoneurone central et périphérique



Trois principaux stades d'évolution de la maladie



Traitement de la SLA

Traitement curatif	<ul style="list-style-type: none"> • A l'heure actuelle, aucun traitement ne permet de stopper la maladie mais des recherches sont en cours.
Traitement de fond	<ul style="list-style-type: none"> • Un seul traitement de fond, le Riluzole : pour prolonger la durée de vie du patient ou retarder la mise en place de la ventilation mécanique assistée.
Traitement symptomatique	<ul style="list-style-type: none"> • Différents traitements en fonction des symptômes : crampes, fasciculations, spasticité, hypersalivation, troubles du sommeil, troubles du transit...

II. Les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA

Quelle prévalence ?

Les troubles cognitifs et/ou comportementaux concerneraient **50%** des patients présentant une SLA. Ils peuvent se présenter de manière isolée ou associée. Selon Carlier (2009), ces troubles coexistent chez 25% des patients.

Symptomatologie cognitive et comportementale



Troubles cognitifs

- **Syndrome dysexécutif** au premier plan (planification, inhibition, flexibilité mentale, raisonnement...)
- Difficultés **attentionnelles**
- Atteinte de la **cognition sociale** (reconnaissance des émotions et théorie de l'esprit)
- Atteinte **langagière** (réduction de la fluence verbale, anomie, perte de la syntaxe et de l'orthographe)
- Atteinte **mnésique** (mémoire de travail, mémoire à long terme)
- Atteinte **visuo-spatiale/visuo-constructive** (plus rarement)



Troubles comportementaux et/ou de l'humeur

- Apathie (symptôme le plus fréquent)
- Désinhibition
- Irritabilité/impulsivité
- Agitation
- Indifférence affective/manque d'empathie
- Labilité émotionnelle
- Symptômes anxieux
- Symptômes dépressifs



Ces listes de symptômes ne sont pas exhaustives et diffèrent d'un patient à l'autre.

Les patients avec atteinte cognitive présenteraient plus de troubles comportementaux et de l'humeur que les patients sans atteinte cognitive (Witgert et al., 2010).

Facteurs de risque de développer des troubles cognitifs et comportementaux



Forme de SLA à début bulbaire ++



Age avancé du patient



Niveau d'éducation faible

Impacts des troubles cognitivo-comportementaux

Déglutition

- **Majoration du risque de fausse route** en cas d'alimentation compulsive, de rires et pleurs spasmodiques intempestifs lors des repas
- Oubli ou non-adhésion aux **consignes et postures de sécurité**

Communication

- Des difficultés de compréhension, d'attention, de mémoire et de fonctions exécutives peuvent être des **freins à la mise en place d'outils de CAA** (Communication Alternative Augmentée)

Prises de décisions

- Impact sur les choix et prises de décisions du patient au cours de la maladie : **ventilation non-invasive (VNI), gastrostomie, trachéotomie, directives anticipées**
- Perturbation de l'**observance thérapeutique**

Adhésion / Acceptation

- **Non-adhésion aux propositions thérapeutiques**, aux adaptations, aux consignes de sécurité pour la déglutition...

Aidants

- Aggravation du **fardeau de l'aidant**
- Modification des relations sociales et familiales

Survie du patient

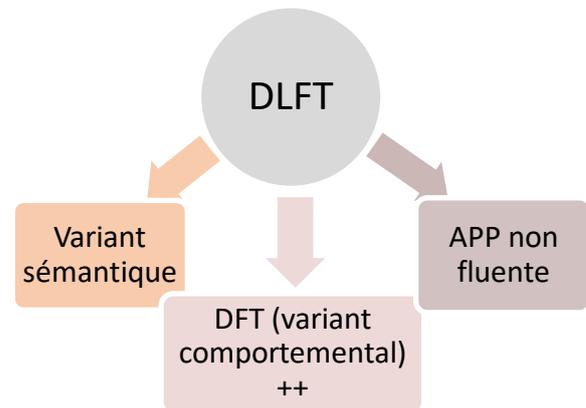
- **Diminution du pronostic de survie** du patient en présence d'anomalies cognitives et comportementales

III. L'association SLA-DFT

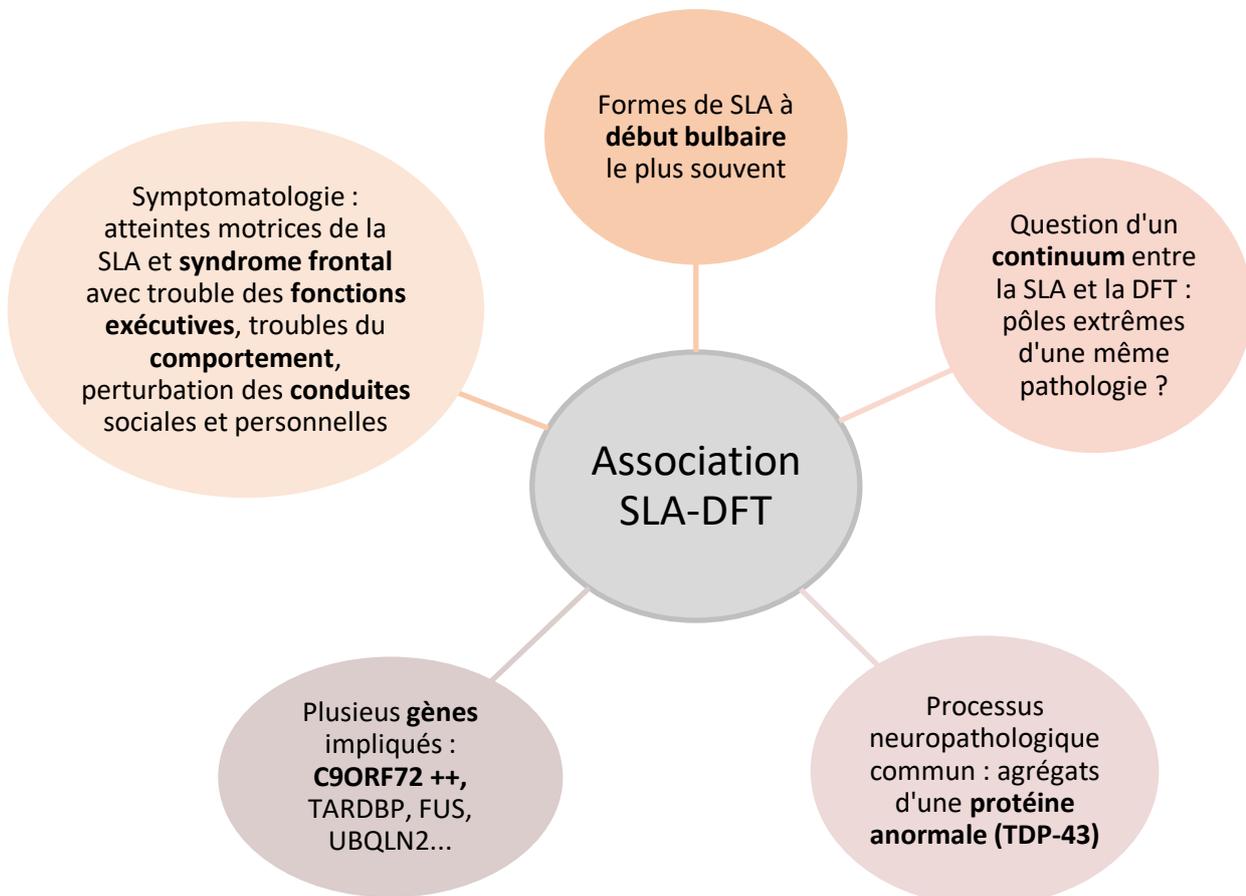
10 à 15% des patients atteints de SLA avec troubles cognitifs et/ou comportementaux présentent une démence fronto-temporale (DFT) associée !

Pour aller plus loin...

La DFT, aussi connue sous le nom de variant comportemental, est une des trois formes cliniques principales des dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT). Le variant comportemental est la forme la plus fréquente de DLFT, devant le variant sémantique et l'aphasie progressive primaire (APP) non fluente. Même si la SLA peut s'associer avec chacune des formes cliniques de DLFT, c'est bien le variant comportemental qui est le plus largement représenté.



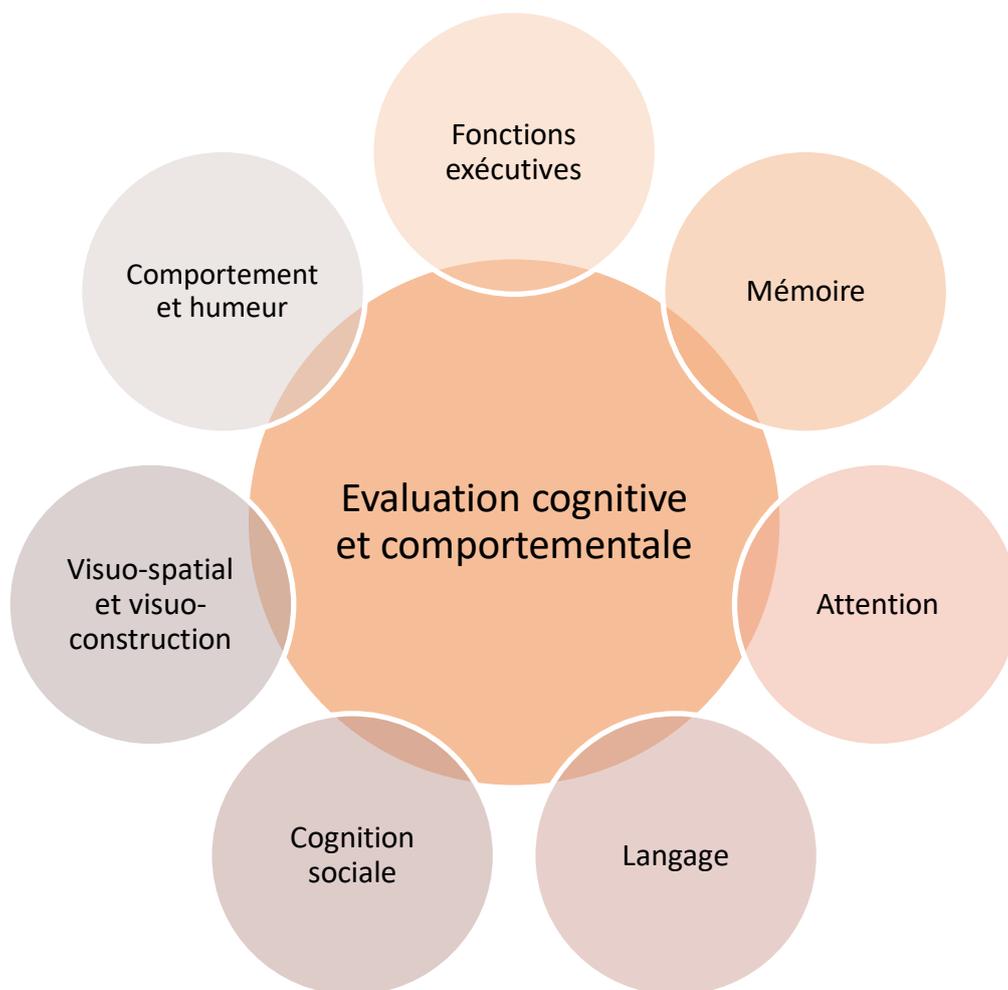
Focus sur l'association SLA-DFT



IV. Evaluation cognitive et comportementale

Même si les troubles cognitifs et comportementaux ne semblent pas prioritaires face aux autres atteintes que peuvent présenter les patients atteints de SLA, ils peuvent néanmoins avoir de multiples impacts et influencer à leur échelle le suivi des patients et la relation avec les aidants. De nos jours, la littérature estime que **le dépistage de ces troubles est souhaitable** et que ces derniers doivent être recherchés par des tests adaptés (Haute Autorité de Santé, 2015). Pour certains auteurs comme Viader (2014) et Shoosmith (2020), il serait bénéfique de réaliser ce dépistage **au début de la maladie**.

Les champs de l'évaluation cognitive et comportementale



Présentation de l'échelle ECAS

A l'heure actuelle, seule une échelle d'évaluation est destinée spécifiquement à la SLA. Il s'agit de **l'échelle cognitive et comportementale d'Edimbourg (ECAS)** (Abrahams et al., 2014). Celle-ci est disponible en français et téléchargeable gratuitement sur internet.

Objectifs

- Identifier d'éventuels **troubles cognitifs et/ou comportementaux** et, le cas échéant, en spécifier leur **nature** et leur **sévérité**
- Dépistage essentiel pour adapter l'intervention orthophonique aux besoins et aux capacités du patient

Conditions de passation

- **Adaptables** selon les capacités du patient :
 - Réponses orales/écrites/par désignation

Contenu : 3 parties

- **Evaluation des fonctions cognitives** : langage, fonctions exécutives, mémoire, capacités visuo-spatiales, cognition sociale
- **Evaluation comportementale par un entretien avec l'aidant** : désinhibition, apathie, perte d'empathie, comportement compulsif/persévérations, hyperoralité et/ou modification des préférences alimentaires
- **Evaluation du comportement psychotique par un entretien avec l'aidant** : croyances/comportements étranges, hallucinations, sentiment de persécution

Pour plus d'informations

- Consignes de passation : [ECAS consignes 2016.pdf \(ed.ac.uk\)](#)
- Exemple de l'échelle ECAS : [ECAS version française 2016.pdf \(ed.ac.uk\)](#)

Outils d'évaluation non spécifiques à la SLA

D'autres outils d'évaluation cognitive et comportementale sont disponibles mais ne sont pas destinés spécifiquement à la SLA (*voir liste non exhaustive ci-après*).

L'utilisation de ces tests d'évaluation non spécifiques à la SLA comporte certaines **limites** :

- Difficultés d'évaluation en cas de :
 - troubles moteurs (y compris arthriques)
 - troubles visuels
 - fatigabilité du patient
- Tests normés et validés auprès d'autres pathologies (pathologies vasculaires, autres pathologies neurodégénératives...)

Liste non exhaustive d'outils d'évaluation non spécifiques à la SLA

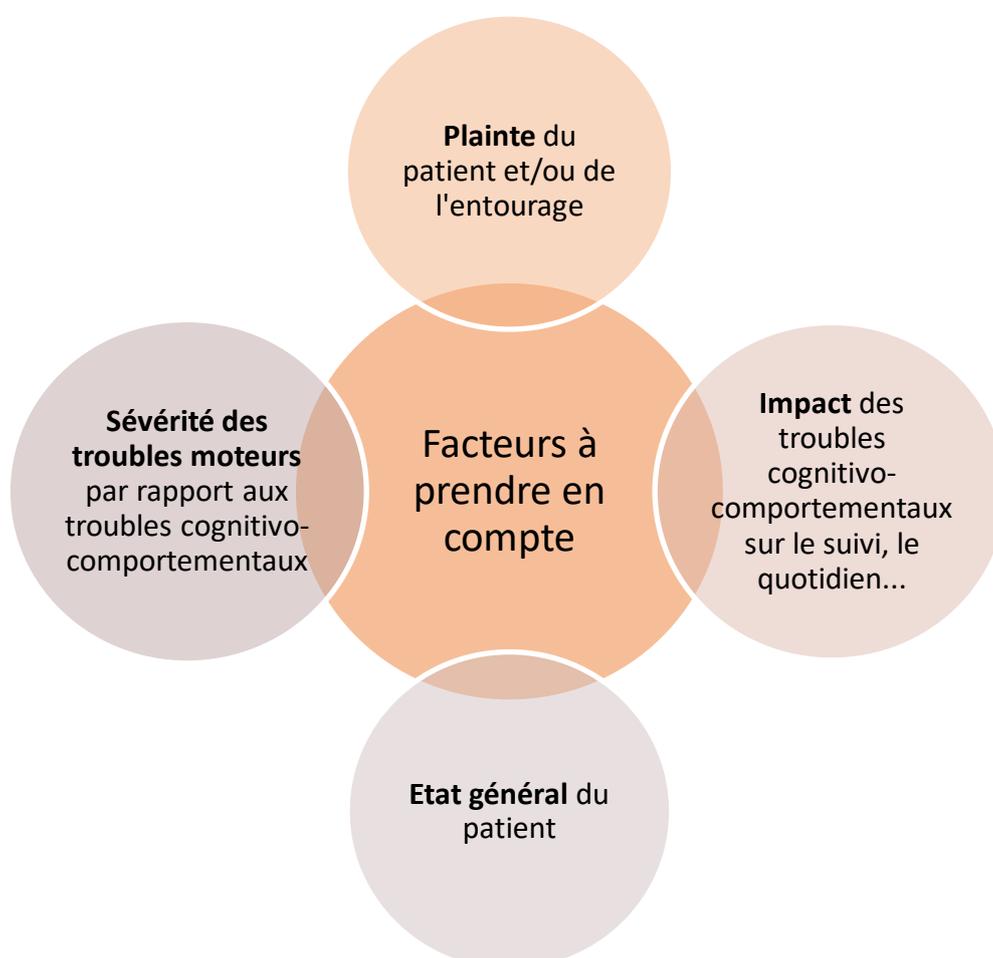
DOMAINES EXPLORÉS	TESTS ET ÉCHELLES
Efficienc e cognitive globale	<ul style="list-style-type: none"> - Mini-Mental State Examination (MMSE) (Folstein et al., 1975) - Montreal Cognitive Assessment (MoCA) (Nasreddine et al., 2005) - Echelle de la Mattis (Mattis, 1976)
Fonctions exécutives	<ul style="list-style-type: none"> - <i>Batteries</i> : Batterie rapide d'efficienc e frontale (BREF) (Dubois et al., 2000), Batterie du groupe de réflexion sur l'évaluation des fonctions exécutives (GREFEX) (Godefroy & GREFEX, 2007) - <i>Planification</i> : test du plan du zoo de la BADS (Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrom) (Wilson et al., 1996) - <i>Flexibilité</i> : Trail Making Test (TMT) (Reitan, 1971) - <i>Inhibition/interférence</i> : test de Stroop (Stroop, 1935)
Attention	<ul style="list-style-type: none"> - Test des cloches (Gauthier et al., 1989) - Test des deux barrages de Zazzo (Zazzo, 1972) - BAMS-T (Lahy, 1978) - Test of Everyday Attention (TEA) (Robertson et al., 1994)
Mémoire	<ul style="list-style-type: none"> - <i>Mémoire épisodique verbale</i> : RL-RI 16 (Van der Linden et al., 2004), test des 5 mots de Dubois (Dubois et al., 2000), BEM 144 (Signoret, 1991) - <i>Mémoire visuelle</i> : test des portes (Baddeley et al., 1994) - <i>Mémoire sémantique</i> : Pyramids and Palm Trees Test (PPTT) (Howard & Patterson, 1992) - <i>Mémoire de travail et à court-terme verbale</i> : empan de chiffres
Langage	<ul style="list-style-type: none"> - Batterie d'évaluation des troubles lexicaux (BETL) (Tran & Godefroy, 2011, 2015) - Batterie d'évaluation des connaissances sémantiques (BECS) (Merck et al., 2011) - GREMOTS (Bézy et al., 2016) - <i>Fluences verbales</i> : test de fluence FAS (Michalon et al., 2014)
Cognition sociale	<ul style="list-style-type: none"> - <i>Batteries disponibles</i> : Batterie de cognition sociale (BCS) (Ehrlé et al., 2011), mini-SEA (Bertoux, 2014) - <i>Reconnaissance d'émotions faciales</i> : test d'Ekman et Friesen (1978), Reading the Mind in the Eyes (Baron-Cohen et al., 2001) - <i>Théorie de l'esprit</i> : épreuve des faux pas sociaux (Baron-Cohen et al., 1999), épreuve des fausses croyances (TOM-15) (Desgranges et al., 2012)
Visuo-spatial / Visuo-construction	<ul style="list-style-type: none"> - Copie de la figure de Rey (Rey, 1941) - Copie de la figure de la BEM 144 (Signoret, 1991) - Test du dessin de l'horloge (Freedman et al., 1994)
Comportement et humeur	<ul style="list-style-type: none"> - Inventaire neuropsychiatrique (NPI) (Cummings et al., 1994) - Echelle de comportement frontal (FBI) (Kertesz et al., 1997) - Echelle DAPHNE (Boutoleau-Bretonnière et al., 2015)

V. Quelle prise en soin ?

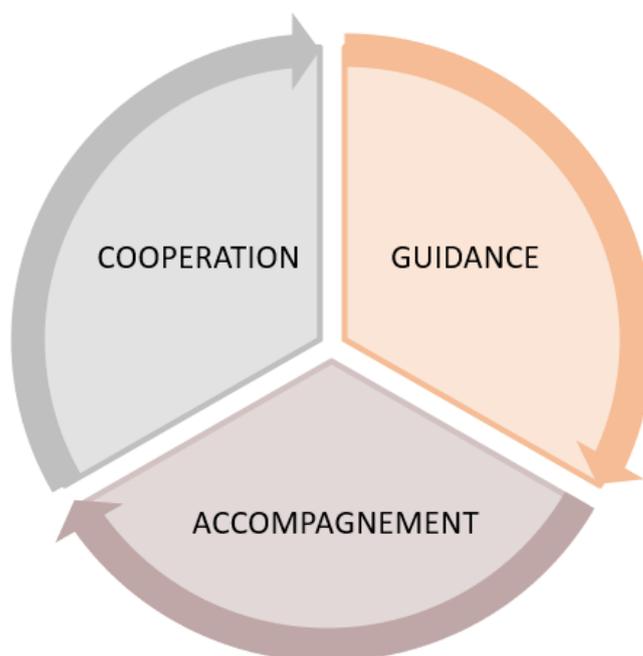
Place de la prise en soin cognitive dans la SLA

La question de la mise en place d'une prise en soin cognitive dans la SLA est très peu évoquée dans la littérature. De manière générale, elle ne semble pas prioritaire. Néanmoins, les auteurs rappellent que **la détection des troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA est primordiale** et qu'il est important d'en informer le patient et son entourage. La prise en soin des troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA repose alors essentiellement sur **l'information de ces troubles auprès du patient et de l'entourage**.

Certains auteurs comme Dib (2015) estiment toutefois qu'une **stimulation cognitive** peut s'avérer bénéfique auprès des patients atteints de SLA. Plusieurs facteurs pourraient entrer en jeu dans la mise en place ou non d'une prise en soin cognitive (*voir schéma ci-dessous*). Si une prise en soin est indiquée, il est tout à fait possible pour l'orthophoniste de mêler deux objectifs au sein de ses propositions thérapeutiques, dont un tourné vers les fonctions cognitives (langage, mémoire, fonctions exécutives, attention).



Le rôle de l'orthophoniste auprès des aidants



GUIDANCE = information + conseils. Cette guidance vise à permettre une meilleure adaptation des aidants face aux troubles cognitifs et comportementaux de leur proche. L'objectif est qu'ils puissent réagir de manière plus appropriée face à un trouble du comportement.

- **Information** : expliquer les troubles simplement, leur origine neurologique...
- **Conseils** : comment adapter la communication avec son proche pour la préserver, comment faire face aux troubles du comportement...

Quelques exemples de conseils à partager aux aidants

COMPORTEMENT :

- D'une manière générale pour les troubles du comportement : ne pas chercher à raisonner son proche, ne pas chercher à modifier le comportement problématique, mieux vaut chercher à l'éviter
- Si apathie : stimuler, initier les activités et valoriser son proche
- Si irritabilité : rester calme, chercher à comprendre l'état émotionnel de son proche

COGNITION :

- Si ralentissement : laisser plus de temps pour répondre
- Si difficulté d'élaboration de la pensée : poser plus de questions fermées

ACCOMPAGNEMENT = accompagnement dans l'acceptation des difficultés du proche malade, dans l'adaptation des exigences des aidants et de leur communication avec leur proche

COOPÉRATION = les aidants deviennent des partenaires sur différents plans :

- La mise en place d'un outil de communication alternative
- L'évaluation des troubles comportementaux et de l'humeur avec les hétéro-questionnaires
- Le partage des changements repérés dans le quotidien concernant la cognition, le comportement et l'humeur

VI. Ressources

Coordonnées des centres référents SLA

Angers : CHU d'Angers, Pôle NVMS, Service Neurologie – 02 41 35 59 31

Bordeaux : CHU de Bordeaux, Hôpital Pellegrin, Tripode 10ème étage, Aile 3 – 05 57 82 13 70

Caen : CHRU site Côte de Nacre, Service Neurologie – 02 31 06 46 17

Clermont-Ferrand : CHU Gabriel-Montpied, Pôle RMNDO, Service Neurologie – 04 73 75 20 43

Dijon : CHU François Mitterrand de Dijon-Bourgogne – 03 80 29 51 31

Lille : Hôpital Roger Salengro, Clinique Neurologique, Neurologie A – 03 20 44 67 52

Limoges : CHU Dupuytren, Service Neurologie – 05 55 05 65 59

Lyon : Hôpital Neurologique Pierre-Wertheimer, Electromyographie et pathologies neuromusculaires – 04 72 35 72 18

Marseille : CHU de Marseille, Hôpital La Timone, Service Neurologie – 04 91 38 65 79

Montpellier : Clinique du Motoneurone, CHU Gui-de-Chauliac, Service Explorations Neurologiques – 04 67 33 02 81

Nancy : Hôpital Central, Bâtiment Neurosciences Jean Lepoivre – 03 83 85 16 88

Nice : CHU de Nice, Hôpital Pasteur 2, Parvis +1 – Zone C, 5ème niveau – 04 92 03 55 04

Paris : Hôpital de la Salpêtrière, Pôle des Maladies du Système Nerveux, Département de Neurologie, Bâtiment Paul-Castaigne – 01 42 16 24 72

Réunion : CHU Réunion Sud région, Pôle des sciences neurologiques, Service maladies neurologiques rares – 02 62 71 98 67

Saint-Brieuc : CH de Saint-Brieuc, Service Neurologie – 02 96 01 80 12

Saint-Etienne : CHU Hôpital Nord, Service Neurologie, Bâtiment A – 04 77 12 78 05

Strasbourg : CHU Hautepierre, Hôpital de jour de neurologie (UF6973, 9ème étage) – 03 88 12 85 84

Toulouse : CHU de Toulouse, Hôpital Pierre-Paul Riquet, Département Neurologie – 05 61 77 94 81

Tours : CHRU de Tours, Hôpital Bretonneau, Pôle tête-cou, Service Neurologie – 02 47 47 37 24

Filière et associations sur la SLA

- ARSLA : Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique
- FILSLAN : Filière Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du Neurone moteur
- SLA Qu'es Aquo ?
- Tous en selles contre la SLA
- Espoir SLA
- Les Papillons de Charcot
- ...

Références bibliographiques

- Abrahams, S., Newton, J., Niven, E., Foley, J., & Bak, T. H. (2014). Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 15(1-2), 9-14. <https://doi.org/10.3109/21678421.2013.805784>
- Beeldman, E., Raaphorst, J., Twennaar, M. K., Visser, M. de, Schmand, B. A., & Haan, R. J. de. (2016). The cognitive profile of ALS : A systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 87(6), 611-619. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2015-310734>
- Bianco-Blache, A., & Robert, D. (2002). *La sclérose latérale amyotrophique : Quelle prise en charge orthophonique ?* Solal.
- Carluer, L. (2009). Sclérose latérale amyotrophique et démence fronto-temporale : Quel cadre nosologique ? *Neurologie.com*, 1(5), 142-144. <https://doi.org/10.1684/nro.2009.0066>
- Dib, M. (2015). Stimulation cognitive, intelligence et psychologie. Des voies de neuroprotection ? *Revue Neurologique*, 171, A186. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2015.01.421>
- Grossman, A. B., Woolley-Levine, S., Bradley, W. G., & Miller, R. G. (2007). Detecting neurobehavioral changes in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 8(1), 56-61. <https://doi.org/10.1080/17482960601044106>
- Haute Autorité de Santé. (2015). *Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Sclérose Latérale Amyotrophique (ALD9)*. https://www.has-sante.fr/jcms/c_2573383/fr/sclerose-laterale-amyotrophique
- Lagarde, J. (2014). Génétique de la DFT et de la SLA. *La lettre du Neurologue*, 18(5), 173-174.
- Lévêque, N. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique ? *Revue Neurologique*, 162, 269-272. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75198-0](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75198-0)
- Mondou, A., Desgranges, B., Giry, C., Loisel, N., Eustache, F., Viader, F., & Carluer, L. (2010). La sclérose latérale amyotrophique : Au-delà de l'atteinte motrice. *Revue de neuropsychologie, Volume 2(4)*, 283-291.
- Pradat, P.-F., & Bruneteau, G. (2006). Quels sont les signes cliniques, classiques et inhabituels, devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique ? *Revue Neurologique*, 162, 17-24. [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75160-8](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75160-8)
- Sabadell, V., Tcherniack, V., Michalon, S., Kristensen, N., & Renard, A. (2018). *Pathologies neurologiques : Bilans et interventions orthophoniques*. De Boeck Supérieur.
- Shoesmith, C., Abrahao, A., Benstead, T., Chum, M., Dupre, N., Izenberg, A., Johnston, W., Kalra, S., Leddin, D., O'Connell, C., Schellenberg, K., Tandon, A., & Zinman, L. (2020). Recommandations canadiennes pour les pratiques optimales de prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique. *CMAJ*, 192(46), E1505-E1521. <https://doi.org/10.1503/cmaj.191721-f>
- Viader, F., Mondou, A., Desgranges, B., & Carluer, L. (2014). Troubles cognitifs et SLA. Au-delà de l'atteinte motrice. *La Presse Médicale*, 43(5), 587-594. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2013.11.020>
- Witgert, M., Salamone, A. R., Strutt, A. M., Jawaid, A., Massman, P. J., Bradshaw, M., Mosnik, D., Appel, S. H., & Schulz, P. E. (2010). Frontal-lobe mediated behavioral dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *European Journal of Neurology*, 17(1), 103-110. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2009.02801>

Pour plus d'informations :

Bibliographie complète à retrouver à la fin du mémoire :

Les troubles cognitifs et comportementaux dans la sclérose latérale amyotrophique : élaboration d'un livret d'information à destination des orthophonistes

Contact :

ROUSSEAU Mathilde : mathilderousseau5@gmail.com

Les troubles cognitifs et comportementaux dans la sclérose latérale amyotrophique : élaboration d'un livret d'information à destination des orthophonistes

RÉSUMÉ

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative rare, majoritairement de cause inconnue. Elle a longtemps été considérée comme une pathologie uniquement motrice. Pourtant, d'après la littérature scientifique, la moitié des patients atteints de SLA présenterait des troubles cognitifs et/ou comportementaux. Environ 15% d'entre eux répondraient même aux critères de dégénérescence lobaire fronto-temporale. La question de l'existence de ces troubles dans la SLA est assez récente et méconnue chez les orthophonistes. Des incidences négatives de ces troubles sont pourtant observables, tant au niveau de l'intervention orthophonique que dans la relation avec les aidants. Devant ce constat, la sensibilisation et l'information des orthophonistes à propos de l'existence de ces troubles dans la SLA sont nécessaires. Pour ce faire, nous avons élaboré un livret d'information à partir des données de la littérature, ainsi que des connaissances et attentes de 270 orthophonistes tout-venant et 16 orthophonistes exerçant dans les centres experts SLA, recueillies à l'aide de deux questionnaires. Ce livret a ensuite été évalué par 48 orthophonistes. D'après les résultats du questionnaire de satisfaction, le livret est adapté en termes de forme et de contenu. Les évaluateurs ont également laissé diverses suggestions afin d'améliorer le livret.

MOTS-CLÉS

livret d'information, orthophonie, sclérose latérale amyotrophique, troubles cognitifs, troubles comportementaux

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a rare neurodegenerative disease, often due to unknown origin. Although ALS has long been considered a purely motor disease, half of ALS patients have cognitive and/or behavioural disorders. About 15% of them even meet the criteria for frontotemporal lobar degeneration. The existence of cognitive/behaviour disorders in ALS remains a recent issue and is relatively unknown among speech therapists. Nevertheless, negative effects of these disorders are observable, both in terms of speech therapy care and the relationship with caregivers. Given this observation, it is necessary to raise awareness and inform speech therapists about the existence of these disorders in ALS. To this aim, we developed an information booklet based on data from the literature, as well as the knowledge and expectations of 270 generalist speech therapists and 16 speech therapists practicing in ALS expert centers, collected through two surveys. This booklet was then evaluated by 48 speech therapists. According to the results of the satisfaction survey, the booklet is adapted in terms of form and content. The evaluators also left various suggestions for improving the booklet.

KEY WORDS

amyotrophic lateral sclerosis, behavioural disorders, cognitive impairment, information booklet, speech therapy