



# Mémoire dans le cadre du Diplôme interuniversitaire de laryngo-phoniatry

---

Atrophie multi-systématisée :  
sémiologie, diagnostic et prise en  
charge des troubles laryngés.

---

Présenté par :

*EL FASSI Nadia, Interne d'Orl*

*SENHADJI Charaf, ORL*



# REMERCIEMENTS

Tout d'abord mes remerciements vont au **Pr Virginie WOISARD** pour m'avoir proposé ce sujet et m'avoir encouragée dans ma démarche.

Un grand merci au **Dr Sabine CRESTANI** pour m'avoir lancée dans ce vaste sujet qu'est la laryngo-phoniatrie et conseillée ce DIU.

Je remercie également le **Pr Pascale FICHAUX-BOURRIN** pour l'intérêt qu'elle a porté à ce travail et l'apport de ses corrections.

Merci à **Monsieur Henri GEORGEL**, orthophoniste, de nous avoir expliqué certaines bases de la rééducation des syndromes parkinsoniens.

Nous remercions enfin **l'équipe d'ORL de Marseille** et des autres villes organisatrices pour avoir organisé ce DIU, très enrichissant et complet.

# **SOMMAIRE**

## **INTRODUCTION**

### **PARTIE I – Description sémiologique**

#### **I. Sémiologie générale**

- 1. Généralités**
- 2. Hypothèses physiopathologiques**
- 3. Critères diagnostiques**

#### **II. Sémiologie laryngée**

- 1. Données de la littérature**
- 2. Données observées à l'EMG**

#### **III. Comparaison sémiologique avec d'autres syndromes parkinsoniens**

### **PARTIE II - Généralités sur la prise en charge médico-chirurgicale**

#### **I. Prise en charge thérapeutique**

- 1. Objectifs**
- 2. Traitements médicamenteux**

#### **II. Prise en charge des troubles respiratoires**

#### **III. Traitement endoscopique et chirurgical**

#### **IV. Prise en charge des inhalations**

#### **V. Prise en charge nutritionnelle**

#### **VI. Prise en charge orthophonique**

### **PARTIE III – Présentation des cas cliniques**

## **CONCLUSION**

## **ANNEXES**

## **BIBLIOGRAPHIE**

# LEXIQUE

ASM : atrophie multisystématisée ou MSA : Multiple System Atrophy

AVC : accident vasculaire cérébral

CAP : muscle crico-arythénoïdien postérieur

CV : cordes vocales

EMG : électromyographie

PAS : Penetration Aspiration Scale

PSP : paralysie supranucléaire progressive

RGO : reflux gastro-oesophagien

SSO : sphincter supérieur de l'oesophage

TA : muscle thyro-arythénoïdien

TepFDG : tomographie à émission de positons au 2-[18]-Fluoro-2-désoxy-D-glucose

VDS: videofluoroscopic dysphagia scale

# INTRODUCTION

L'atrophie multi-systématisée est une maladie neuro-dégénérative rare et grave.

Elle est mal connue des ORL en général et son dépistage n'est pas aisé.

A Toulouse, nous possédons une des plus grandes cohortes de patients atteints d'ASM (150 sujets environ) et nous sommes un des centres de référence de la pathologie.

Nous avons donc proposé de réaliser un mémoire sur ce vaste sujet.

Nous présenterons d'abord la sémiologie générale en précisant les signes laryngés et les anomalies de la déglutition associées. Puis nous parlerons des prises en charges multidisciplinaires envisageables. Enfin, nous exposerons des cas cliniques concernant trois patients atteints de MSA et suivis au CHU de Toulouse.

Nous aurions aimé écrire un chapitre complet sur la rééducation orthophonique, malheureusement le contexte sanitaire a empêché notre collègue orthophoniste de poursuivre son travail de recherche à nos côtés. Nous le regrettons. Nous avons néanmoins contacté d'autres orthophonistes qui nous ont expliqué les bases de la prise en charge.

Ce travail sera le point de départ d'une future thèse d'exercice de médecine.

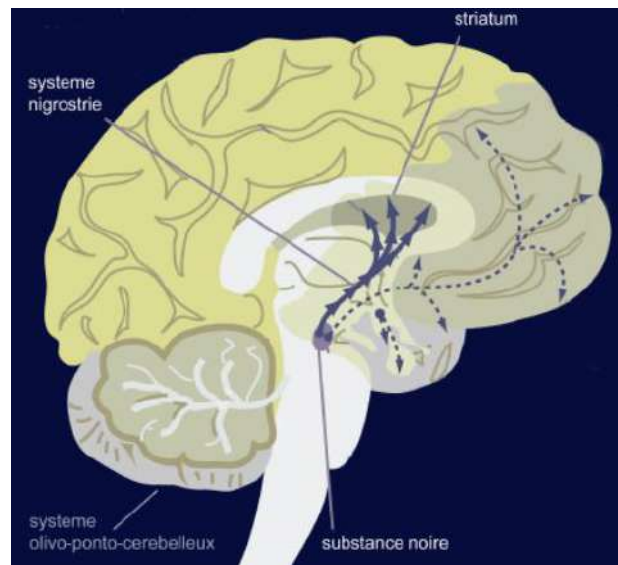
# PARTIE I - Description sémiologique

## I. Sémiologie générale

### 1. Généralités

L'atrophie multi-systématisée est une maladie neurodégénérative qui atteint la voie olivo-ponto-cérébelleuse et nigrostriée.

Elle s'associe à d'abondantes inclusions intracytoplasmiques oligodendrogiales contenant de l'alpha-synucléine.



<https://www.ams-aramise.fr/articles.php?pg=1479>

Les hommes semblent être plus touchés que les femmes, et la maladie débute le plus souvent dans la sixième décennie.

La prévalence actuelle est de 1,6 à 5 cas pour 100 000 habitants, ce qui en fait une maladie rare. L'incidence est de 0,6 et 1,6 cas pour 100 000 habitants par an.

Les étiologies différentielles pouvant faire errer le diagnostic sont : la sclérose latérale amyotrophique, la maladie de Parkinson, la paralysie supra nucléaire progressive et la démence à corps de Lewy.

La sémiologie connue rassemble les signes suivants :

- Un syndrome cérébelleux,
- Des signes pyramidaux,
- Une dysfonction du système nerveux autonome, entraînant une hypotension artérielle, une constipation, des troubles de la sudation et de la motricité pupillaire,

- Un trouble du système urinaire et génital (troubles de l'érection),
- Un syndrome parkinsonien atypique (répondant mal au LEVODOPA).

Deux phénotypes sont identifiés à ce jour : la forme cérébelleuse (MSA-C) et la forme parkinsonienne (MSA-P), qui peuvent parfois être concomitantes.

Concernant les causes reconnues de décès, nous trouvons les broncho-pneumopathies, les infections urinaires et la mort subite pendant le sommeil. La MSA-P semble de moins bon pronostic car la détérioration de l'état général est plus rapide (*Watanabe H, Saito Y, Terao S, Ando T, Kachi T, Mukai E, et al. Progression and prognosis in multiple system atrophy: an analysis of 230 patients. Brain. 2002;125:1070–83*).

## 2. Hypothèses physiopathologiques

Concernant la MSA-P, les troubles de déglutition seraient en lien avec un dysfonctionnement des noyaux supra nucléaires notamment du noyau tegmental pédonculo-pontal (noyau pair, allongé et situé dans la région ventro-latérale du tegmentum pontique).

Alors que pour la MSA- C, il s'agirait plutôt de dommages sur les noyaux de la moelle allongée (noyau ambigu++)<sup>5</sup>. Ceci entraîne :

- Un trouble de la coordination de la langue,
- Une mauvaise régulation des nerfs somatiques,
- Une faiblesse des muscles supra hyoïdiens et muscle thyro-pharyngien (une partie du muscle constricteur inférieur).

Un article daté de 2002 (*I.M. Merlo, A. Occhini, C. Pacchetti, E. Alfonsi, Not paralysis, but dystonia causes stridor in multiple system atrophy, Neurology 58(2002) 649–652.*) énonce comme hypothèse physiopathologique, une dystonie (trouble du tonus musculaire caractérisé par des contractions musculaires involontaires, prolongées).

Cette thèse est supportée par :

- Une réduction de l'activité des muscles adducteurs à l'EMG,
- Une augmentation de l'ouverture glottique,
- Une amélioration du stridor après injection de toxine botulique.

Une autre thèse retrouvée dans la littérature serait la dénervation et la paralysie des muscles abducteurs des CV. Les articles suivant appuient cette théorie:

- *R. Bannister, W. Gibson, L. Michaels, D.R. Oppenheimer, Laryngeal abductor paralysis in multiple system atrophy. A report on three necropsied cases, with observations on the laryngeal muscles and the nuclei ambigu, Brain 104 (2) (1981)351–368.*
- *E. Isozaki, S. Matsubara, T. Hayashida, M. Oda, S. Hirai, Morphometric study of nucleus ambiguus in multiple system atrophy presenting with vocal cord abductor paralysis, Clin. Neuropathol. 19 (5) (2000) 213–220.*

### **3. Critères diagnostiques**

D'après le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) de l'AMS en date du 03/07/2015, nous pouvons poser le diagnostic ainsi :

- **Diagnostic définitif** : preuves anatomopathologiques
- **Diagnostic possible** : maladie à début sporadique, chez un adulte (> 30 ans), caractérisée par :
  1. Un signe de dysautonomie (mictions impérieuses sans autre explication, vidange vésicale incomplète ou fréquente, dysfonction érectile chez l'homme OU hypotension orthostatique),
  2. ET Un syndrome parkinsonien peu sensible à la lévodopa OU un syndrome cérébelleux,
  3. ET Au moins un des critères additionnels suivants :

#### **AMS-P ou AMS-C**

- Syndrome pyramidal
- Stridor laryngé

#### **AMS-P**

- Progression rapide du syndrome parkinsonien
- Réponse pauvre à la lévodopa du syndrome parkinsonien
- Instabilité posturale dans les 3 ans suivant le début des signes moteurs



- Ataxie à la marche, dysarthrie cérébelleuse, ataxie des membres ou dysfonction oculomotrice cérébelleuse
- Dysphagie dans les 5 ans suivant le début des signes moteurs
- Atrophie du putamen, des pédoncules cérébelleux moyens, du pont, ou du cervelet à l'IRM cérébrale
- Hypométabolisme dans le putamen, le tronc cérébral ou le cervelet en TEP-FDG

### **AMS-C**

- Syndrome parkinsonien (bradykinésie, rigidité)
- Atrophie du putamen, des pédoncules cérébelleux moyens, du pont, ou du cervelet à l'IRM cérébrale
- Hypométabolisme dans le putamen, le tronc cérébral ou le cervelet en TEP-FDG
- Dénervation dopaminergique présynaptique nigrostriée en TEMP ou TEP

➤ **Diagnostic probable** : maladie de début sporadique, progressive, chez l'adulte (>30 ans), caractérisée par :

- Une dysautonomie avec une incontinence urinaire (associée à une dysfonction érectile chez l'homme) OU une hypotension orthostatique survenant dans les 3 minutes après le lever avec chute de pression artérielle d'au moins 30 mmHg pour la systolique et/ou de 15 mmHg pour la diastolique
- ET Un syndrome parkinsonien peu sensible à la lévodopa (bradykinésie avec rigidité, tremblement, ou instabilité posturale) OU un syndrome cérébelleux (ataxie à la marche avec dysarthrie cérébelleuse, ataxie des membres ou dysfonction oculomotrice cérébelleuse).

## **II. Sémiologie laryngée**

### **1. Données de la littérature**

Les principaux troubles ORL retrouvés dans la MSA sont le stridor, les apnées du sommeil, la paralysie laryngée et les troubles de la déglutition.

Les troubles respiratoires nocturnes, décrits dans l'article "*Stridor in multiple system atrophy - Consensus statement on diagnosis, prognosis, and*

*treatment* »<sup>1</sup>, publié en 2019 sont le stridor, les apnées obstructives et/ou centrales, les ronflements (fréquence de 260-330 Hz, différente des ronflements habituels). Il souligne le fait que des anomalies du mouvement des CV peuvent être nocturnes et/ou diurnes.

La conférence de 2017 à Bologne, statue sur la définition, le diagnostic, le pronostic et la prise en charge du stridor dans l'AMS. Ce symptôme fait officiellement partie des critères de diagnostic.

Elle le définit comme un son serré, aigu et « dur » pendant l'inspiration durant le sommeil et/ou l'éveil. Il est dû à une dysfonction laryngée menant à un rétrécissement de la filière glottique.

L'impact du stridor sur la survie et la qualité de vie est incertain mais l'apparition précoce est reconnue comme un facteur de risque indépendant de mortalité et son existence pendant l'éveil est témoin d'un avancement dans la pathologie.

La prévalence du stridor est estimée entre 12 et 42 % quelque soit le phénotype. Dans deux études citées par l'article 1, le stridor serait le premier symptôme dans 4 à 5.2 % des cas.

Un bilan des troubles du sommeil via une polysomnographie associée à une video endoscopie et une EMG, a été réalisé.

Les résultats montrent essentiellement une abduction altérée des CV et une adduction paradoxale à l'inspiration.

A l'EMG, ils constatent une suractivation des muscles intercostaux et du diaphragme, ainsi qu'une respiration paradoxale (cf paragraphe 2.).

Ils proposent, afin de mieux explorer les troubles laryngés et le stridor dans l'ASM, de réaliser le bilan suivant:

- Expliquer et mimer aux patients et la famille le bruit du stridor,
- Enregistrement diurne et nocturne à domicile des bruits,
- Polysomnographie associée à un enregistrement audio pour caractériser les autres troubles du sommeil,
- Nasofibroscopie pour éliminer les diagnostics différentiels notamment et +/- une endoscopie du sommeil,
- EMG, qui peut être utile pour montrer des signes de dénervation ou d'hyperactivité anormale,

- Développer des auto questionnaires.

Concernant les troubles de la déglutition, nous trouvons un certain nombre d'articles dans la littérature décrivant la sémiologie en fonction du phénotype. Globalement les patients ont pour principaux symptômes une dysphagie, un bavage et un allongement du temps du repas.

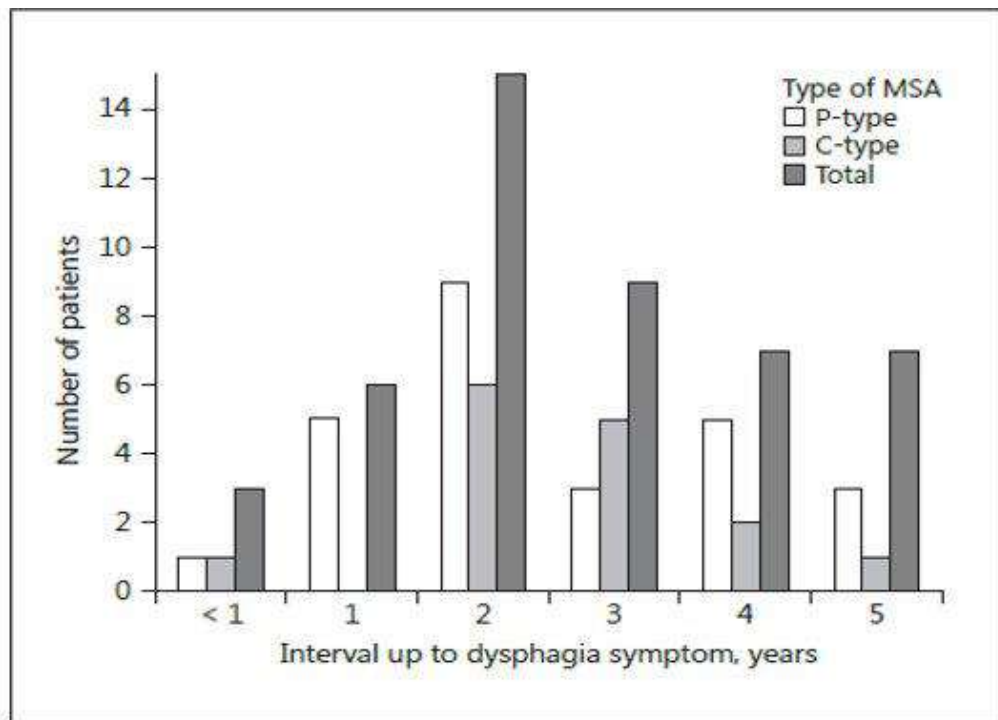
Une étude coréenne rétrospective de 2019<sup>2</sup> cherche à décrire l'évolution des dysphagies selon le sous type d'ASM. Sur 59 patients étudiés, il y avait 31 MSA -P, 21 MSA-C et 7 MSA-PC. Le critère de jugement principal était la latence d'apparition des symptômes. Ils ont notamment utilisé le score VDS (cf ANNEXE 1) pour évaluer les symptômes.

On constate tout d'abord qu'un tiers des MSA-P souffrent de dysphagie sévère à l'origine de pneumopathies d'inhalation. De plus, ils étaient plus âgés que les MSA-C au début des symptômes neurologiques (6 ans de différence environ) mais l'apparition des troubles de déglutition étaient plus précoces dans l'évolution des MSA-P. On remarque par ailleurs au score VDS que c'est la phase orale qui est la plus détériorée (6 items dégradés contre 2 pour la phase pharyngée).

A la fin du suivi, 32 ont changé de régime alimentaire, 25 ont une nutrition entérale, 9 une paralysie des CV, 12 ont subi une trachéotomie, 22 ont présenté une pneumopathie d'inhalation et 12 sont décédés dont 7 qui avaient une nutrition entérale en cours.

Concernant les latences d'apparition des symptômes en fonction du sous type, nous pouvons les résumer sous forme du tableau suivant :

Délais :	MSA tot	MSA P	MSA C
Entre 1ers symptômes et début de la modification alimentaire	5,995 ans	5,036 ans	6,8 ans
Entre modification alimentaire et début de la dysphagie	2,715	2,299	5,074
Entre les 1ers sp et nutrition entérale	7,003	idem	idem
Entre dysphagie et nutrition entérale	3,515	idem	idem



**Fig. 1.** Interval between the first symptom of multiple system atrophy and dysphagia symptom onset.

Pour la MSA – C, il existe essentiellement des difficultés de coordination du mouvement lingual lors de la phase orale et donc un transport désorganisé du bolus alimentaire.

Tandis que pour la MSA-P le dysfonctionnement de la phase orale est dû à la bradykinésie et à la rigidité de la langue, ce qui entraîne un retard de transport du bolus alimentaire et une difficulté de contenance alimentaire dans la cavité orale (apraxie). De plus lors de la phase pharyngée on observe une réduction voire une absence de relaxation du muscle crico pharyngien avec une stase valléculaire importante.

A la vidéo-endoscopie<sup>3</sup>, on peut observer notamment :

- Un résidu valléculaire dans 89,8 % des cas,
- Un syndrome de pénétration/inhalation endolaryngée dans 67.8 % des cas,
- Des stases sur la paroi postérieure pharyngée: 66,1 %,
- Un trouble de la relaxation du SSO: MSA P > MSA C,
- Des stases dans le sinus piriforme : 63.2%.

A la radioscopie, on peut visualiser:

- Une dysfonction de la base de langue
- Un dysfonctionnement de l'élévation du larynx

Pour résumer les deux articles coréens cités ci-dessus, nous pourrions dire que :

- On trouve le plus fréquemment un résidu valléculaire notamment dans la forme P (en lien probablement avec le trouble lingual) puis le syndrome de pénétration ou d'inhalation (dû au défaut d'élévation majeur du larynx), et enfin une stase sur la paroi pharyngée postérieure,
- Les MSA –P sont plus vieux au début des symptômes de dysphagie,
- Le délai entre les premiers symptômes neurologiques et la dysphagie a une médiane de 3,07 ans sans différence significative entre les deux phénotypes,
- L'étude a également comparé le score PAS (score inhalation-pénétration, cf ANNEXE 2), et ne constate pas de différence significative entre les deux phénotypes si ce n'est une tendance à un nombre d'inhalation plus importante dans la MSA-C,
- Les symptômes oraux les plus retrouvés dans les deux phénotypes : bouche sèche, bavage, augmentation de la durée du repas, difficulté au « chewing » (mastication), changement de sensibilité orale.

Enfin un des signes décrits dans la littérature est la paralysie des cordes vocales.

Une étude<sup>4</sup> fait la description de quatre cas cliniques : deux femmes, deux hommes de 57 à 76 ans. Il s'agit de quatre phénotypes C. Les quatre patients souffraient de diplégies à différents stades, présentes depuis plus d'un an au moment du diagnostic d'ASM. Deux d'entre eux ont subi une trachéotomie. Les auteurs insistent sur le fait qu'une paralysie laryngée doit alerter et faire rechercher un trouble du sommeil (« rapid eye movement » sleep behavior disorder) associé.

En effet cette association doit faire suspecter d'emblée une maladie neurodégénérative à synucléine. L'ORL doit donc se poser la question et adresser le patient au neurologue.

## 2. Données observées à l'EMG

Une étude<sup>5</sup> de 2019 a pour objectif de définir les corrélations entre EMG des CV et les phénotypes des stridors dans les MSA.

Ils ont sélectionné 60 patients avec un diagnostic de MSA probables (45 P, 15C).

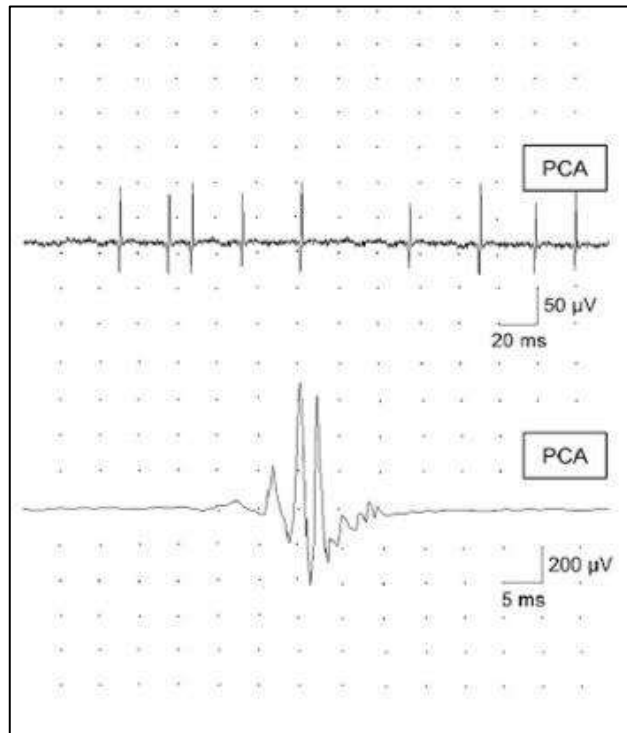
Après 2 minutes de respiration calme:

- Le stridor nocturne est enregistré lors d'une video-polysomnographie associée à un enregistrement par microphone,
- Le stridor diurne est étudié par le praticien,
- Une EMG diurne des muscles TA et CAP :
  - ✓ Activités spontanées: potentiels de fibrillation, salves répétitives complexes, potentiels lents de dénervation/positive (sharp waves),
  - ✓ Mesures des potentiels d'action des unités motrices (MUAPs)
  - ✓ Raccord des mesures avec l'activité respiratoire

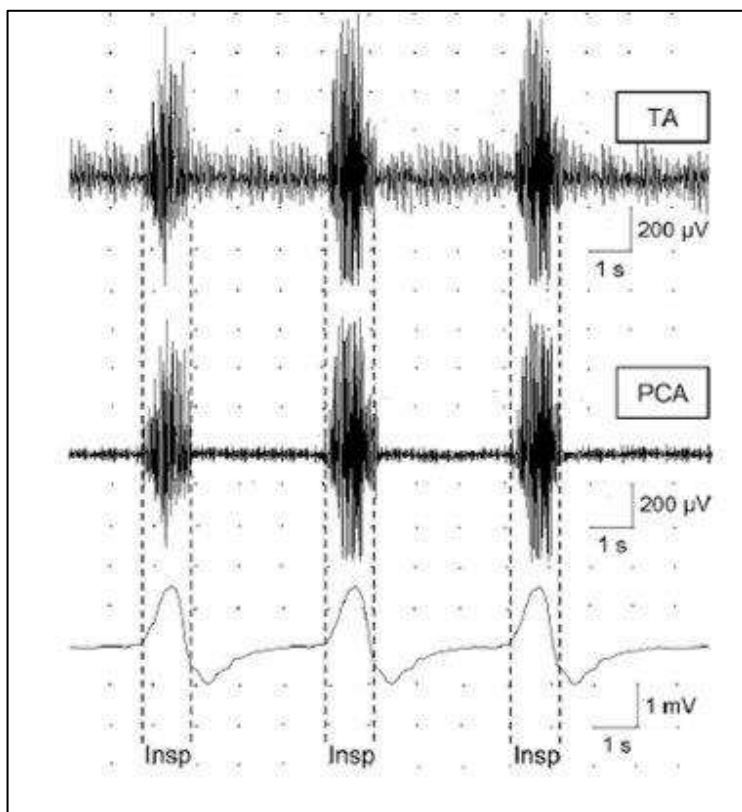
Ils établissent quatre groupes à l'EMG:

- I. Normal: pas d'activité spontanée et MUAPs normal, absence d'activité du TA pdt la respiration calme,
- II. Activité du TA durant respiration calme : peut être une situation physiologique notamment lors de risque d'inhalation ou de RGO sévère,
- III. Dystonic pattern: idem groupe II, et pendant l'inspiration calme: activation et hyperactivité du TA simultanément au CT (burst like),
- IV. Dystonic-plus pattern: idem groupe III et activité spontanée et/ou anomalies neurogènes des MUAPs (augmentation du rapport durée/amplitude et diminution du recrutement des MUAPs) du CT et/ou TA.

Ils trouvent alors comme résultats : une fréquence identique du stridor nocturne et diurne mais un pattern III plus fréquent dans la forme P et un pattern IV plutôt associé à la forme C. Ils ne notent pas une influence de l'âge, du genre, de l'âge du diagnostic, de la durée de la maladie ou de l'UMSARS score (cf ANNEXE 3).



*Activation paradoxale du TA (burst like) pendant inspiration calme*



*Potentils de fibrillation spontanés*

*Augmentation amplitude et durée des MUAPS*

### III. Comparaison sémiologique avec d'autres syndromes parkinsoniens

Une étude<sup>6</sup> publiée en 2017 par une équipe d'Inde, a cherché à établir des profils cliniques concernant les troubles de déglutition dans trois pathologies neurologiques :

- Maladie de Parkinson
- Paralyse supranucléaire progressive
- Atrophie multi systématisée

Des tests de déglutition à l'eau sont réalisés chez 73 patients malades et les résultats sont comparés au groupe sain.

Tout d'abord la vitesse de déglutition est 10ml/seconde inférieur dans les trois groupes en comparaison au groupe sain.

On peut souligner des caractéristiques communes entre les trois groupes, notamment que l'homme est plus affecté que la femme et que la déglutition répétée ainsi que le temps oral sont détériorées.

Ils soulignent le fait que la dysphagie est plus précoce dans la MSA et la PSP. D'ailleurs un autre article<sup>3</sup> va dans ce sens en décrivant une dysphagie plus précoce mais également sévère dans 33.3% dans la MSA contre 5% pour le parkinson.

In fine, il n'y a pas de différences significatives pour départager les trois diagnostics si ce n'est que le stridor et l'ataxie ont tendance à être plus fréquents dans la MSA. Orphanet propose ce tableau récapitulatif:

Différences entre l'AMS et la maladie de Parkinson		
Caractéristique	AMS	Maladie de Parkinson
Réponse au traitement dopaminergique (levodopa)	Faible ou de courte durée	Bonne réponse
Progression des symptômes et du handicap moteur	Rapide	Lente
Troubles de l'équilibre et chutes	Précoces	Tardifs
Dysautonomie : problèmes urinaires, digestifs, hypotension orthostatique	Importants et précoces	Moins marqués et tardifs
Inclusions cytoplasmiques	Inclusions dans les cellules gliales et certains neurones	Absentes (mais présence d'inclusions de type « corps de Lewy » dans certains neurones)



# **PARTIE II - Généralités sur la prise en charge médico-chirurgicale**

## **I. Prise en charge thérapeutique**

### **1. Objectifs**

- Traiter les symptômes existants.
- Maintenir l'autonomie et compenser les incapacités, en adaptant au mieux la vie quotidienne.
- Instaurer une rééducation pour maintenir les capacités fonctionnelles et éviter les complications liées à l'immobilité.
- Améliorer la qualité de vie en prenant en charge les symptômes moteurs et non moteurs.
- Suppléer les fonctions vitales notamment nutritionnelles et respiratoires.
- Favoriser l'information du patient et de sa famille sur la maladie, les complications et sur la prise en charge.

### **2. Traitement médicamenteux**

Il n'existe pas, à ce jour, de traitement curatif. Les traitements actuels sont uniquement symptomatiques. Les recommandations d'utilisation reposent surtout sur l'expérience des experts. En effet peu d'études randomisées contrôlées ont été menées pour l'ASM.

#### **a) Traitement du Syndrome parkinsonien de l'AMSp**

La lévodopa : Un tiers des patients répond cliniquement au traitement par lévodopa, souvent de manière transitoire (durant 1 à 2 ans). Même si le bénéfice initial est parfois difficile à évaluer, l'arrêt de la lévodopa peut entraîner une détérioration de l'état moteur après un délai de plusieurs jours.

Les agonistes dopaminergiques : Ils sont rarement utilisés du fait du peu d'efficacité mais aussi de survenue d'effets secondaires à type de confusion, d'hallucinations et d'hypotension orthostatique.

L'amantadine : est rarement utilisée pour le traitement du syndrome parkinsonien.

Anticholinergique (Ex : ARTANE) : ancien médicament utilisé dans la maladie de Parkinson.

### **b) Traitement du Syndrome cérébelleux de l'AMSc**

Il n'existe pas de traitement médicamenteux spécifique pour le syndrome cérébelleux mais la kinésithérapie doit être prescrite, associée à l'orthophonie en cas de dysarthrie.

## **II. Prise en charge des troubles respiratoires**

Tout d'abord, l'instauration d'une ventilation par PPC (pression positive continue) nocturne est le traitement actuellement privilégié pour les troubles respiratoires chez ces patients AMS. Elle semble diminuer le stridor nocturne, le syndrome d'apnée du sommeil, les épisodes de désaturations nocturnes ainsi qu'améliorer la qualité de sommeil. La pression appliquée pour agir sur le stridor est de 5 à 10 cm d'eau. L'acceptabilité de la PPC nasale à long terme a été étudiée en 2005 : 40% de patients environ ont interrompu le traitement par PPC. La dégradation avancée de la fonction motrice était plus souvent associée à cet arrêt de l'appareillage. L'indication de la PPC est à envisager dans les cas de stridor nocturne peu ou modérément sévère, mais son efficacité reste discutée en cas d'adduction permanente des cordes vocales.

Par ailleurs, la trachéotomie est une option thérapeutique chez les patients présentant une obstruction laryngée sévère mais elle est susceptible d'aggraver les apnées centrales.

Enfin, l'injection de toxine botulique dans les muscles adducteurs du larynx fait également partie de l'arsenal thérapeutique mais doit être réalisée avec grande prudence en raison des effets secondaires particulièrement délétères chez ces patients souvent déjà atteints de dysphagie.

### III. Traitement endoscopique et chirurgical

L'objectif thérapeutique est double : assurer une nutrition et une hydratation dans des conditions de sécurité optimales et améliorer la qualité de vie du patient.

Concernant la prise en charge chirurgicale, nous avons comme possibilités lors de dysfonctionnement du sphincter supérieur de l'œsophage: la myotomie du muscle crico-pharyngien, la dilatation de la jonction pharyngo- œsophagienne et plus récemment, l'injection intrasphinctérienne de toxine botulique.

1. La dilatation est une technique qui semble être efficace sans complications notable. Une bonne réponse à la dilatation est un élément en faveur d'une bonne réponse à la myotomie.
2. La toxine botulique a été proposée par certains comme test diagnostique de dysfonction sphinctérienne en raison de ses bons résultats. Plusieurs travaux sur de petits groupes de patients rapportent 70-100% de bons résultats, avec des durées de réponse de 3-4 mois, même s'il s'agit de techniques d'injection très variables (menées par voie externe ou endoscopique). Cependant, les limites sont : les involutions fibreuses du muscle crico-pharyngien (efficacité discutée) et le risque d'aggravation temporaire de la dysphagie. Ce traitement a donc été utilisé chez des patients ayant un dysfonctionnement isolé du muscle crico-pharyngien ou associé à un syndrome parkinsonien.
3. On dispose d'un nombre élevé d'études concernant la myotomie chirurgicale. C'est une intervention simple à la morbidité limitée : essentiellement de rares paralysies récurrentielles, des fistules pharyngées et des pneumopathies d'inhalation. Elle comporte un temps exploratoire et permet la biopsie du muscle cricopharyngien. Les éléments prédictifs d'une bonne réponse à la chirurgie sont les troubles isolés de l'ouverture du cricopharyngien ou associés à des troubles mineurs de la propulsion oropharyngée.

## **IV. Prise en charge des inhalations**

Les inhalations dues aux paralysies unilatérales en abduction des cordes vocales sont traitées par injection endoscopique intracordale de différentes substances (graisse, acide hyaluronique etc.) ou par une chirurgie de thyroplastie de médialisation.

Ces interventions ont pour but de déplacer la corde vocale paralysée vers le centre de la glotte afin de diminuer l'ouverture laryngée.

Les dysphagies sévères sont souvent associées à une stase salivaire et au bavage. La stase salivaire pharyngolaryngée peut être contrôlée avec des anticholinergiques qui diminuent la sécrétion salivaire mais en augmentent la viscosité et ne sont pas dénués d'effets secondaires.

Une salive épaisse, mal tolérée et génératrice de bouchons muqueux laryngés, peut être fluidifiée par un traitement bêta-bloquant. L'injection de toxine botulique dans les glandes salivaires semble également être efficace avec un faible risque de paralysie faciale.

De plus, la trachéotomie avec mise en place d'une canule à ballonnet occlusif est souvent proposée dans les paralysies sévères du carrefour pharyngo laryngé.

Elle ne met pas à l'abri des pneumopathies par micro-inhalations car l'étanchéité de l'obturation trachéale n'est pas totale.

Les prothèses laryngées obturatrices insérées à travers les cordes vocales pourraient être une solution d'avenir, mais elles nécessitent une trachéotomie et empêchent la vocalisation.

L'électrostimulation laryngée, quant à elle, représente une voie d'avenir.

## **V. Prise en charge nutritionnelle**

Lorsque la nutrition par voie orale est possible, elle doit être adaptée aux mécanismes de la dysphagie pour éviter l'inhalation et la dénutrition.

Dans les retards à l'initiation de la déglutition pharyngée, on propose l'épaississement des liquides car l'inhalation se produit volontiers avec les liquides, plus mobiles, mais rarement avec les bolus visqueux. On peut aussi proposer des liquides avec bulles ou citronnée pour augmenter la sensibilité.

A contrario, les patients présentant un trouble de la propulsion pharyngée ou une diminution de l'ouverture de la jonction pharyngo-œsophagienne bénéficieront d'une alimentation semi-liquide ou liquide si la stase pharyngée aux liquides n'est pas trop importante.

Certains patients n'inhalent que pour des bolus liquidiens de gros volume et pourront maintenir les liquides en diminuant le volume dégluti.

Ces modifications de texture doivent être aussi adaptées au goût du patient pour le maintien du plaisir de manger.

L'observation régulière de l'alimentation, l'évaluation de la ration calorique ingérée, la surveillance du poids et des épisodes de sepsis ou d'encombrement broncho-pulmonaires sont primordiaux pour dépister et traiter au plus tôt les complications respiratoires et nutritionnelles.

La décision d'une nutrition artificielle tient compte : du niveau de dénutrition, de l'existence d'un hypercatabolisme, de la gravité de la dysphagie et de son évolution prédictive.

Nous avons l'exemple de l'AVC. En effet la persistance de troubles de la déglutition ne permettant pas une nutrition satisfaisante après quinze jours d'évolution est une indication à une gastrostomie, préférée à la sonde nasogastrique pour des raisons nutritionnelles, de confort et de sécurité. Cependant, on ne dispose pas de critère prédictif fiable pour prévoir l'évolution de la dysphagie à l'échelon individuel. Lors d'un AVC, la moitié des patients dysphagiques dépendants d'une gastrostomie à J15 pourront être ultérieurement sevrés. Chez les malades atteints de MSA, la gastrostomie a permis d'améliorer la survie et la qualité de vie.

Si le patient souhaite la gastrostomie, celle-ci doit être placée avant l'installation d'une insuffisance respiratoire importante.

Cependant, elle expose aux régurgitations par reflux gastro-œsophagien et au risque d'inhalation chez des patients aux mécanismes de protection des voies aériennes très altérés.

## **VI. Prise en charge orthophonique**

Les grandes lignes de la prise en charge orthophonique nous ont été expliquées par l'équipe de l'hôpital de Larrey et par Mr GEORGEL, orthophoniste privé de Tarbes.

Dans la mesure du possible deux séances par semaine sont nécessaires, elles durent environ 45 minutes. L'orthophoniste essaie de suivre les patients jusqu'au bout.

La séance s'articule en plusieurs exercices selon les besoins du patient et la gravité de la pathologie.

Les différents axes de travail sont :

- La déglutition :
  - Test de déglutition avec liquides puis aliments mixés voire solides
  - Apprentissage des positions de sécurité (flexion de la tête, position assise)
  - Apprentissage des réflexes en cas de fausses routes
  - Adaptation de l'alimentation : quantité, fréquence, texture
  - Avis ORL si besoin ou si aggravation avec parfois nécessité de réaliser un VTPO (transit pharyngo œsophagien)
- L'articulation et la phoniatry,
- L'articulation temporo mandibulaire et les muscles manducateurs : massage, thérapie manuelle, électrostimulation.

A la maison, on leur donne des exercices à faire : notamment une liste de mots à répéter pour faire travailler le recul de base de langue et la fermeture glottique.

Ce travail est mené en lien avec les kinésithérapeute, ergothérapeute et ORL.

# PARTIE III – Présentation des cas cliniques

*Les vidéo-endoscopies seront montrées lors de la présentation orale.*

Le premier cas est celui de **Madame FS.**, âgée de 59 ans atteinte d'une MSA-P.

Son syndrome parkinsonien évolue depuis 2015 avec des symptômes tels que : syndrome akineto-rigide bilatéral prédominant à gauche, syndrome pyramidal et une dysautonomie modérée : urgenturie, résidu post mictionnels, fuites urinaires, ainsi que des troubles du sommeil (jambes sans repos, rêves agités).

Elle présente des troubles de la marche avec une diminution de son périmètre de marche.

Ses troubles de déglutition sont légers et n'ont pas entraîné de perte de poids ou de pneumopathies.

La vidéoendoscopie montre :

- ✓ Une diminution de la filière glottique (80%/normale)
- ✓ Des tremblements de repos et d'action
- ✓ Un retard de déclenchement
- ✓ Stase valléculaire et stase dans le sinus piriforme droit

Elle est traitée par : ARTANE 2 mg le soir et par un agoniste de la dopamine (SIFROL LP). Le LEVODOPA/SINEMET) avait effectivement entraîné des crises dystoniques handicapantes.

L'ergothérapeute a demandé un fauteuil roulant pour faciliter les déplacements et elle bénéficie de trois séances de kinésithérapie par semaine.

La prise en charge orthophoniste était surtout axée sur son hypophonie et sa dysarthrie handicapante. Elle avait plusieurs séances visant à travailler la posture, la respiration et des listes de mots à travailler au domicile.

Le second cas est celui de **Mr RC**, âgé de 70 ans, atteint d'une MSA P. Son syndrome parkinsonien atypique a été diagnostiqué en 2016. Il présente une dysarthrie, un trouble de l'équilibre, des troubles posturaux, une

dysfonction érectile, une rétention aigue urinaire sur des dysfonctions vésico-sphinctériennes et enfin des anomalies du sommeil paradoxal plus anciennes associées à un syndrome d'apnée du sommeil appareillé.

Sur le plan déglutition, il existe quelques fausses routes aux liquides et l'alimentation est possible avec des petits morceaux.

A la nasofibroscopie, on voit une diminution de l'abduction du côté droit et des mouvements d'adduction paradoxale à l'inspiration forcée et au sniffage. Au test de déglutition, il existe un retard de déclenchement du temps pharyngé et un défaut du temps oral, on remarque également une stase valléculaire et une pénétration laryngée primaire aux liquides avec protection immédiate.

L'IRM montre une atrophie du pont des pédoncules cérébelleux moyens et du cervelet, associé à un signe de la croix et d'une atrophie striatale bilatérale, hyposignal T2 de la partie inféro-externe des putamens.

Le PET-FDG montre un hypométabolisme cérébelleux diffus et du striatum (putamen droit essentiellement).

La prise en charge médicale : MODOPAR 250 matin, midi et soir.

La prise en charge par le kinésithérapeute avait pour objectifs : un maintien de l'équilibre et de la statique permettant les transferts et nécessitant un assouplissement de l'ensemble du corps. Il lui conseillait de pratiquer une marche quotidienne d'au moins 30 minutes.

L'ergothérapeute avait réadapté les couverts pour qu'il puisse être autonome et lui avait fait commander une canne pour l'aide à la marche.

La prise en charge orthophoniste visait essentiellement à lui redonner une autonomie dans l'alimentation. Il a dû adapter la texture des aliments et apprendre les positions de sécurité pour éviter les fausses routes.

Le troisième cas est celui de **Mr FE.**, âgé de 50 ans atteint d'une MSA-C. Sa maladie a débuté en 2015 par des troubles de l'équilibre avec chutes, associés à des troubles vésico-sphinctériens à type de pollakiurie et urgences mictionnelles. Les troubles de la déglutition ont suivi.

A la nasofibroscopie, la phonation est correcte, il y a simplement une asymétrie dynamique laryngée avec diminution des mouvements



d'abduction à droite (filière glottique : 90%/normale). Il existe également quelques tremblements prédominants du côté droit. On note à la déglutition un retard de déclenchement du temps pharyngé sans fausses routes. Il existe également une stase salivaire dans les vallécules et le sinus piriforme gauche.

L'IRM montre un hypersignal en croix du pont en T2\*, une diminution du volume des pédoncules cérébelleux supérieurs et moyens.

Les traitements médicamenteux mis en place sont : MODOPAR 125 toutes les 2 heures.

Il a bénéficié d'une évaluation par un ergothérapeute qui a pu adapter son environnement : barre latérale de redressement pour aider aux transferts et d'une barre d'appui couché pour aller aux toilettes seul.

La durée des repas est de 1h (allongée) mais il reste autonome pour s'alimenter et n'a pas pour l'instant besoin d'une modification des textures. La nutritionniste lui a expliqué l'importance de maintenir une alimentation au-dessus de ses habitudes.

Il a deux séances d'orthophonie par semaine, notamment pour travailler sa voix (modification du timbre) et le ralentissement de la prise alimentaire qui le gênait beaucoup (amélioration des positions, fragmentation des repas pour éviter la fatigue, travail sur la praxie oro-faciale).

# CONCLUSION

L'ASM, pathologie neurologique rare et bien moins connue que la maladie de parkinson. Le diagnostic est souvent retardé.

Pour l'ORL, il faut retenir que devant un trouble de l'équilibre non périphérique associé ou non à un trouble de la déglutition (sans anomalie structurelle ou obstacle mécanique), il faut compléter son interrogatoire à la recherche de troubles du sommeil, de troubles urinaires, de troubles de l'érection et de l'existence d'une hypersalivation.

Ainsi la question d'une pathologie neurologique se pose, et il faut alors demander l'avis d'un neurologue.

Cette démarche permettrait parfois de rendre la prise en charge plus précoce, qui reste néanmoins palliative.

L'association pluridisciplinaire (Neurologue, ORL, Orthophoniste, Kinésithérapeute, Nutritionniste, Ergothérapeute) est essentielle pour permettre au patient de conserver une qualité de vie suffisante.

Ce mémoire est un travail préparatoire à une future thèse de médecine qui permettra, nous l'espérons, de mieux décrire la fonction laryngée et de la déglutition dans l'ASM et peut être aider à poser le diagnostic plus facilement et permettre ainsi l'amélioration de la prise en charge.

# BIBLIOGRAPHIE

- Orphanet
- Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) ATROPHIE MULTISYSTEMATISEE (AMS) Centre de référence maladie rare AMS Date 03/07/2015

1. Stridor in multiple system atrophy - Consensus statement on diagnosis, prognosis, and treatment Pietro Cortelli, Giovanna Calandra-Buonaura, First published September 30, 2019, DOI: <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000008208>, american academy of neurology.
2. Dysphagia. 2019 Mar 9. doi: 10.1007/s00455-019-09990-z. Progression of Oropharyngeal Dysphagia in Patients with Multiple System Atrophy. Do HJ, Seo HG
3. Neurodegener Dis. 2018;18(2-3):84-90. doi: 10.1159/000487800. Epub 2018 Apr 5. Characteristics of Early Oropharyngeal Dysphagia in Patients with Multiple System Atrophy. Lee HH, Seo HG
4. J Voice. 2019 Jul 16. pii: S0892-1997(19)30171-7. doi: 10.1016/j.jvoice.2019.06.008. Vocal Fold "Paralysis": An Early Sign in Multiple System Atrophy. Tipton PW, Ekbom DC.
5. Parkinsonism Relat Disord. 2019 Nov 27;70:31-35. doi: 10.1016/j.parkreldis.2019.11.025. Vocal cord electromyographic correlates of stridor in multiple system atrophy phenotypes. Todisco M, Alfonsi E
6. J Assoc Physicians India. 2017 Aug;65(8):32-37. Clinical Profile of Dysphagia in Patients with Parkinson's Disease, Progressive Supranuclear Palsy and Multiple System Atrophy. Sulena, Gupta D.
7. Jellinger KA, Wenning GK. Multiple system atrophy: pathogenic mechanisms and biomarkers. J Neural Transm (Vienna). 2016;123(6):555-72.
8. Auzou N, Dujardin K, Biundo R, Foubert-Samier A, Barth C, Duval F, et al. Diagnosing dementia in multiple system atrophy by applying Movement Disorder Society diagnostic criteria for Parkinson's disease dementia. Parkinsonism Relat Disord. 2015;21(10):1273-7.
9. Coon EA, Fealey RD, Sletten DM, Mandrekar JN, Benarroch EE, Sandroni P, et al. Anhidrosis in multiple system atrophy involves pre- and postganglionic sudomotor dysfunction. Mov Disord. 2017;32(3):397-404.
10. Glasmacher SA, Leigh PN, Saha RA. Predictors of survival in progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a systematic review and meta-analysis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2017;88(5):402
11. Giannini G, Calandra-Buonaura G, Mastrolilli F, Righini M, Bacchi-Reggiani ML, Cecere A, et al. Early stridor onset and stridor treatment predict survival in 136 patients with MSA. Neurology. 2016;87(13):1375-83



Si Non, raison :



1 Décision du patient

2 Technique

3 Autre, préciser : .....

## LARYNGOSTROSCOPIE

### Morphologie laryngée :

- Atrophie de ou des cordes vocales 1  Oui 0  Non 
  - Si Oui : asymétrie 1  Oui 0  Non
  - Si Oui, coté 1  Droite 0  Gauche
  - Autres anomalies 1  Oui 0  Non 
    - Si Oui, préciser : .....
- Anomalies/Structures supraglottiques 1  Oui 0  Non 
  - Si Oui, préciser : .....
- Défauts de mobilité des cordes vocales 1  Oui 0  Non 
  - Si Oui :
    - Taille de la filière aérienne au plan glottique au max de l'abduction en %/normale : |\_|\_|\_| %
    - Asymétrie des mouvements d'abduction 1  Oui 0  Non 
      - Si Oui, coté 1  Droite 0  Gauche
    - Asymétrie des mouvements d'adduction 1  Oui 0  Non 
      - Si Oui, coté 1  Droite 0  Gauche
  - Précisions éventuelles : .....
- Défaut d'accolement des cordes vocales en phonation 1  Oui 0  Non 
  - Si Oui, préciser : .....
- Mouvements anormaux des cordes vocales 1  Oui 0  Non 
  - Si Oui,
    - Tremblement de repos 1  Oui 0  Non
    - Tremblement d'action 1  Oui 0  Non
    - Adduction paradoxal à l'inspiration 1  Oui 0  Non
    - Autre, préciser : .....
- Anomalies du voie du palais 1  Oui 0  Non 
  - Si Oui, préciser : .....
- Anomalies de la cavité buccale 1  Oui 0  Non 
  - Si Oui, préciser : .....

### Si possible, ID d'enregistrement :

.....

### Test de déglutition au nasofibroscope :

1  Oui 0  Non

Si Oui, préciser

- Retard de déclenchement 1  Oui 0  Non
- Trouble de la sensibilité 1  Oui 0  Non
- Stase valléculaire 1  Oui 0  Non
- Stase sinus piriforme 1  Oui 0  Non
- Stase paroi postérieure pharyngée 1  Oui 0  Non
- Pénétration/inhalation 1aires 1  Oui 0  Non
- Pénétration/Inhalation 2aires 1  Oui 0  Non
- Régurgitations et signes de la marée 1  Oui 0  Non

### Transit oropharyngo-oesophagien:

1  Oui 0  Non

- Anomalie du temps oral
  - Défaut de préhension labiale

- Défaut d'initiation orale
- Défaut de malaxage et/ou de rassemblement du bolus
- Défaut de mastication
- Défaut de continence orale (antérieure et postérieure)
- Durée du transit oral
  - Liquide
  - mixé
  -
- Défaut de propulsion orale (stases buccales)
- Anomalie du temps pharyngé
  - Déclenchement du temps pharyngé (préciser le niveau)
  - Défaut de propulsion pharyngée :
    - stases valléculaires,
    - sinus piriforme
    - paroi pharyngée
  - Défaut de protection : reflux vélopharyngé et parfois élévation non synchrone du voile du palais par rapport à l'initiation pharyngée
  - Défaut de protection : élévation et projection antérieure du larynx (score PAS)
  - Durée du transit pharyngé
    - Liquide
    - Mixé
    - Solide
- Anomalie du temps œsophagien
  - Défaut de vidange
  - Trouble de relaxation du SSO
    - Ouverture incomplète
    - Désynchronisation
  - Spasmes étagés
  - Défaut péristaltisme 2aire

---

## ELECTROMYOGRAPHIE

---

Si Oui, la date

ID d'enregistrements :

- Pattern I
- Pattern II
- Pattern III
- Pattern IV

Si Non, raison :

<sub>1</sub>  Patient

<sub>2</sub>  Technique

<sub>3</sub>  Autre, préciser : .....

---

## POLYSOMNOGRAPHIE

---

Si Oui, la date

ID d'enregistrements :

- Stridor

<sub>1</sub>  Oui <sub>0</sub>  Non

- Apnée
- Autre, préciser : .....

Oui  Non

Si Non, raison :

Patient

Technique

Autre, préciser : .....

---

### ÉVÉNEMENTS INDESIRABLES

---

**Si la date d'examen ORL est différente que la date de visite d'inclusion :**

- **Événement(s) indésirable(s)** survenu(s) depuis la visite d'inclusion

Oui (*↪ remplir le tableau EVE\_IND et fiche EIG si nécessaire*)  Non



## Annexe n°1 – score VDS

Factor	Coded Value	Score
Lip closure	Intact	0 10
Inadequate	5	
None	10	
Bolus formation	Intact	0 6
Inadequate	3	
None	6	
Residue in oral cavity†	None	0 6
≤10%	2	
10%-50%	4	
≥50%	6	
Oral transit time* >1.5s	≤1.5s	0 6
	6	
Triggering of pharyngeal swallow	Normal	0 10
Delayed	10	
Laryngeal elevation and epiglottic closure	Normal	0 12
Reduced	12	
Nasal penetration†	None	0 12
≤10%	4	
10%-50%	8	
≥50%	12	
Residue in valleculae/Daggers	None	0 12
≤10%	4	
10%-50%	8	
≥50%	12	
Residue in pyriform sinuses†	None	0 12
≤10%	4	
10%-50%	8	
>50%	12	
Coughing of pharyngeal wall after swallow	No	0 10
Yes	10	
Pharyngeal transit time* >1.0s	≤1.0s	0 4
	4	
Total	100	

\* Reference values from Logemann, SxS, Logemann, JA. Manual for the videofluorographic study of swallowing. 2nd ed. &nbsp; PRO-ED, Austin (TX); 1993:1-5 {genRefLink: int e\_1\_4\_1\_2\_5\_2 %00empt%00 %0C= false false sfx.refLinkHtml}>=>See all References † Relative percentage of the total bolus ‡Relative percentage of the pertinent area on videofluoroscopic 2-dimensional view.

Kim J, Oh BM, Kim JY, Lee GJ, Lee SA, Han TR. Validation of the videofluoroscopic dysphagia scale in various etiologies. *Dysphagia*. 2014;29:438–43.

## Annexe n°2 – Score PAS

PA Scale Score	Description
1	No contrast enters the airway.
2	Contrast enters the airway, remains <b>above</b> the vocal folds, and <b>is ejected</b> from the airway (not seen in the airway at the end of the swallow).
3	Contrast enters the airway, remains <b>above</b> the vocal folds, and <b>is not ejected</b> from the airway (is seen in airway after the swallow).
4	Contrast enters the airway, <b>contacts the vocal folds</b> , and <b>is ejected</b> from the airway.
5	Contrast enters the airway, <b>contacts the vocal folds</b> , and <b>is not ejected</b> from the airway.
6	Contrast enters the airway, <b>crosses the plane of the vocal folds</b> , and <b>is ejected</b> from the airway.
7	Contrast enters the airway, <b>crosses the plane of the vocal folds</b> , and <b>is not ejected</b> from the airway despite effort.
8	Contrast enters the airway, <b>crosses the plane of the vocal folds</b> , <b>is not ejected</b> from the airway and there is <b>no response</b> to aspiration.

## Annexe n°3 – UMSARS en 4 parties

Cf ce lien : [https://www.movementdisorders.org/MDS-Files1/PDFs/MDS-UPDRS-Rating-Scales/scale\\_UMSARS.pdf](https://www.movementdisorders.org/MDS-Files1/PDFs/MDS-UPDRS-Rating-Scales/scale_UMSARS.pdf)