

Spécificités des troubles de la déglutition lors des maladies neuromusculaires

JC Desport^{1,4,5}, JY Salle², P Couratier^{3,4,5}

¹Unité Transversale de Nutrition, CHU, 87942 Limoges cedex

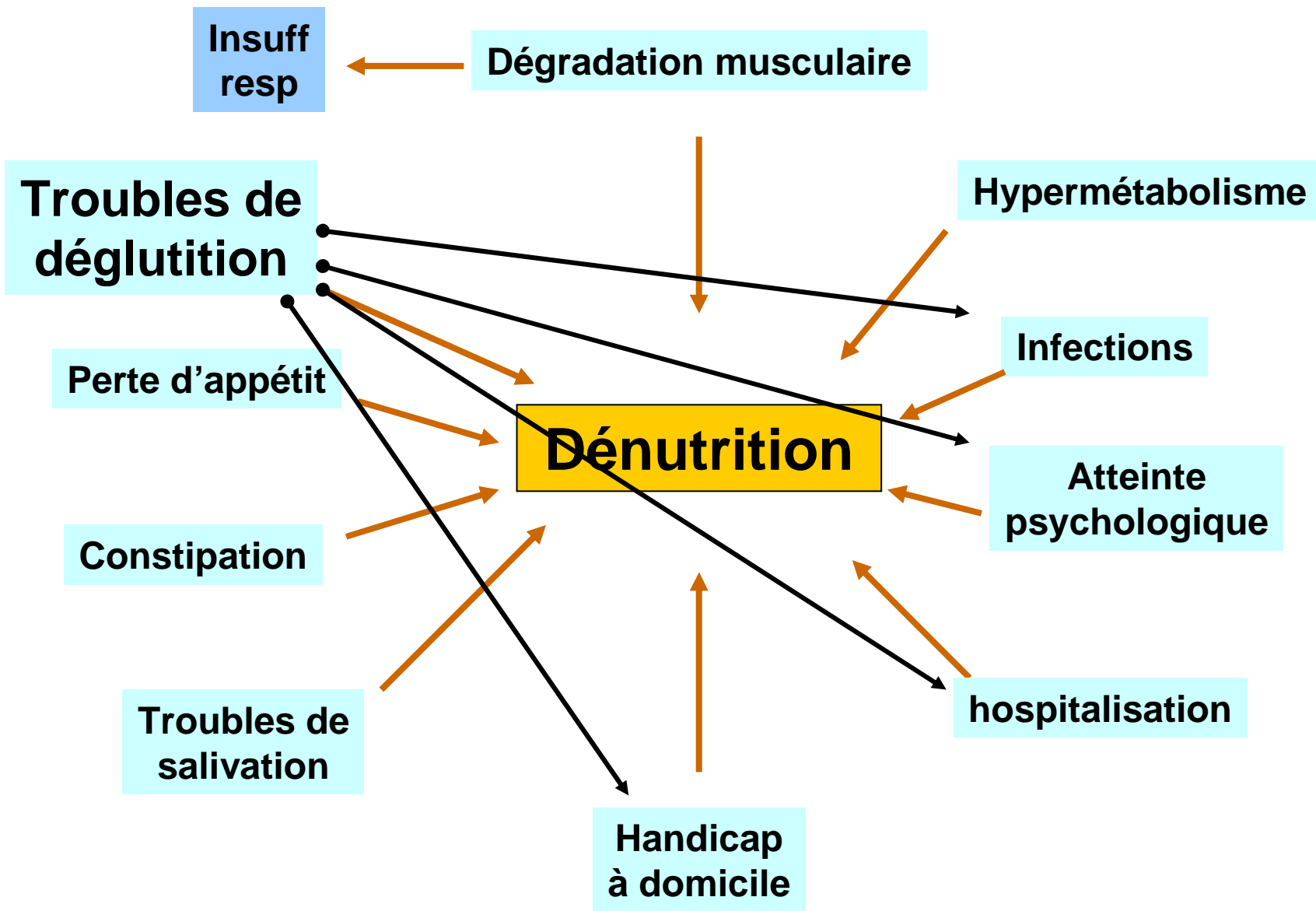
²Service de Médecine Physique et Réadaptation

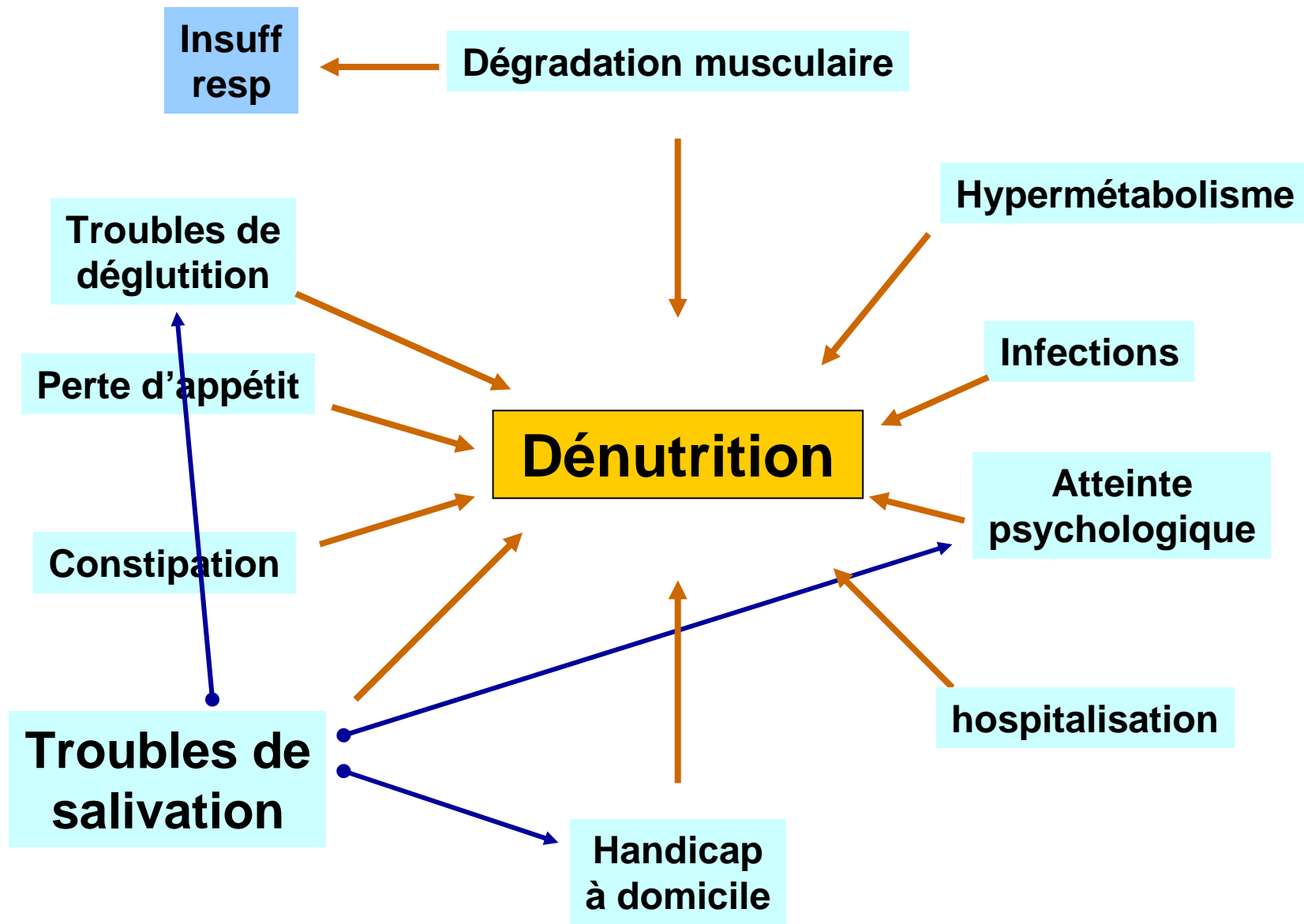
³Service de Neurologie, ⁴Centre de compétence SLA

⁵EA 3174 IFR Geist 145, Faculté de Médecine, Limoges

Mail : nutrition@unilim.fr

Motoneurone	<i>SLA ++ = maladie de Charcot</i>	6 000-8 500
	<i>Amyotrophies spinales proximales</i>	
Nerf périphérique	<i>Maladie de Charcot-Marie-Tooth</i>	30 000
Plaque motrice	<i>Myasthénie auto-immune</i>	3 000
	Syndromes myasthéniques congénitaux	150
Muscle	<i>Maladie de Duchenne de Boulogne</i>	18 000
	Dystrophie des ceintures	500
	Dystrophie facio scapulo humérale	3 000
	<i>Dystrophies musculaires congénitales</i>	
	<i>Myopathies congénitales</i>	
	<i>Dystrophies musculaires oculopharyngée</i>	600
	<i>Maladie de Steinert</i>	3 000
	Maladies mitochondriales	
	<i>Myopathies inflammatoires</i>	4 000
	Glycogénoses	
Lipidoses		





La Dénutrition lors des MNM :

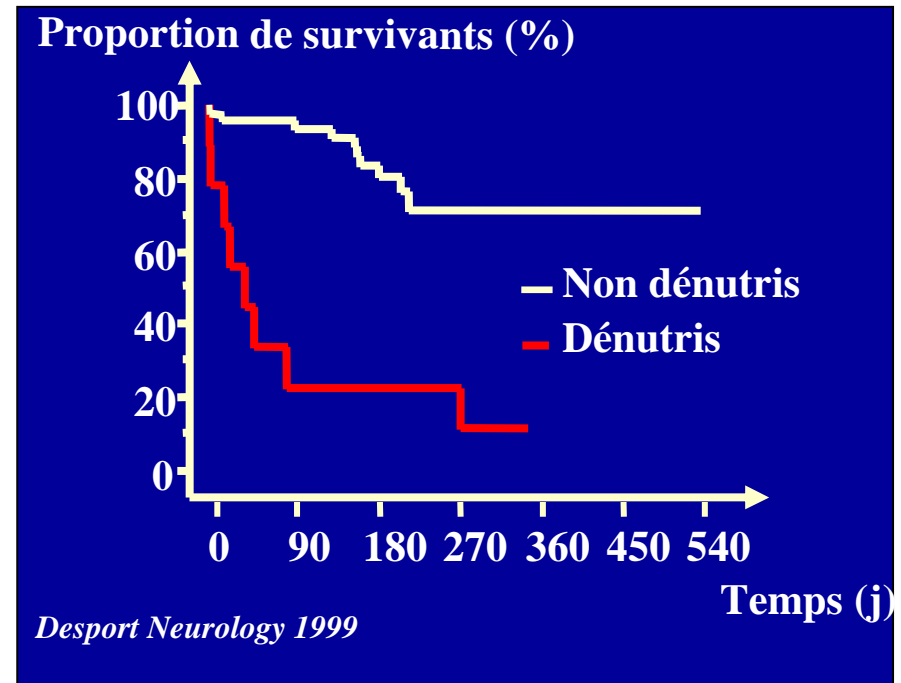
SLA : 10-55 %

- **facteur pronostique de survie**

. **dès le début de la maladie**

. **durant l'évolution**

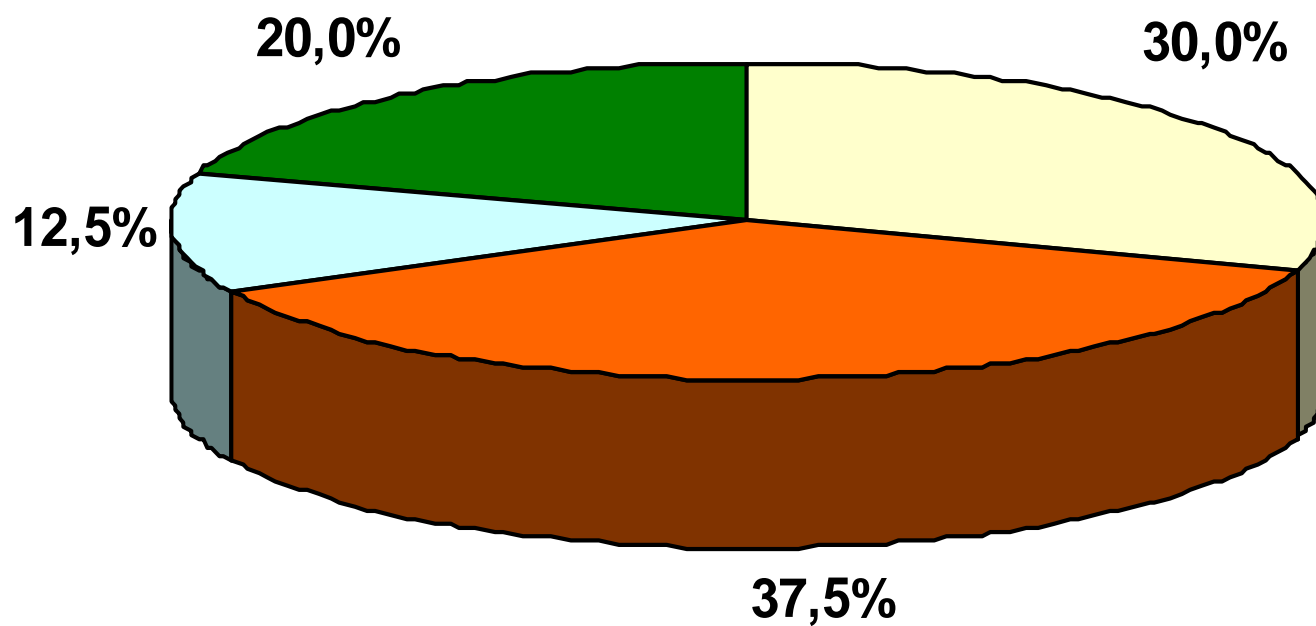
- **DdB après 15 ans**



Fréquence des troubles de déglutition

40 patients SLA vus à domicile 4 mois après le diagnostic (2010)

Tr de dégl :	70 %
<i>Repérage CHU :</i>	<i>47,5 %</i>
Tr de salivation :	55 %



- pas de tr déglutition
- tr déglutition aux liquides et aux solides
- tr déglutition aux liquides seuls
- tr déglutition aux solides seuls

SLA	<ul style="list-style-type: none"> . Anomalies de formation du bol alimentaire et de rétropulsion dues aux mouvements anormaux de la langue (fasciculations) . Retard ou absence de réflexe de déglutition . Régurgitation nasale . ↓ élévation laryngée . ↓ fermeture glottique . Dysfonctionnement du SSO . Anomalies de péristaltisme oesophagien
Maladie de Duchenne de Boulogne	<ul style="list-style-type: none"> . Fuites labiales . ↓ élévation laryngée
Myasthénie	<ul style="list-style-type: none"> . Anomalies de formation du bol alimentaire et de rétropulsion . Régurgitation nasale . ↓ péristaltisme pharyngé . Anomalies de péristaltisme oesophagien
Dystrophie oculo-pharyngée	<ul style="list-style-type: none"> . Dysfonctionnement du SSO . Anomalies de péristaltisme oesophagien

En pratique 2 types de troubles de déglutition



Dysphagie

Fausses routes

Favorisés par :

- **L'atteinte bulbaire**
- **L'atonie faciale ou intra-buccale**
- **Les malformations bucco-faciales**
- **Les problèmes dentaires**
- **Les troubles de salivation ++**

La dysphagie

- . **Clinique (++) phase buccale)**
 - défaut d'occlusion labiale → bavage et fuites alimentaires buccales
 - défaut de formation du bol
 - blocage passage postérieur
 - reflux nasal

- . **Radiovidéoscopie**

Le diagnostic de FR

- . Clinique (++) phase pharyngo-laryngée)
 - toux après déglutition**
 - pneumopathies → ...****
- . Test de DePippo**
- . Fibroscopie ORL**
- . Test de Salle**
- . Radiovidéoscopie**

Test de DePippo (3Oz = 90 mL water swallow test)

Test positif :

- **Toux dans la minute qui suit la prise de boisson, ou voix gargouillante / voix voilée**
 - **sensibilité : 76% FR liquides (94% si volume > 10% volume ingéré), 94% pour FR solides**
 - **spécificité : 50-70%**

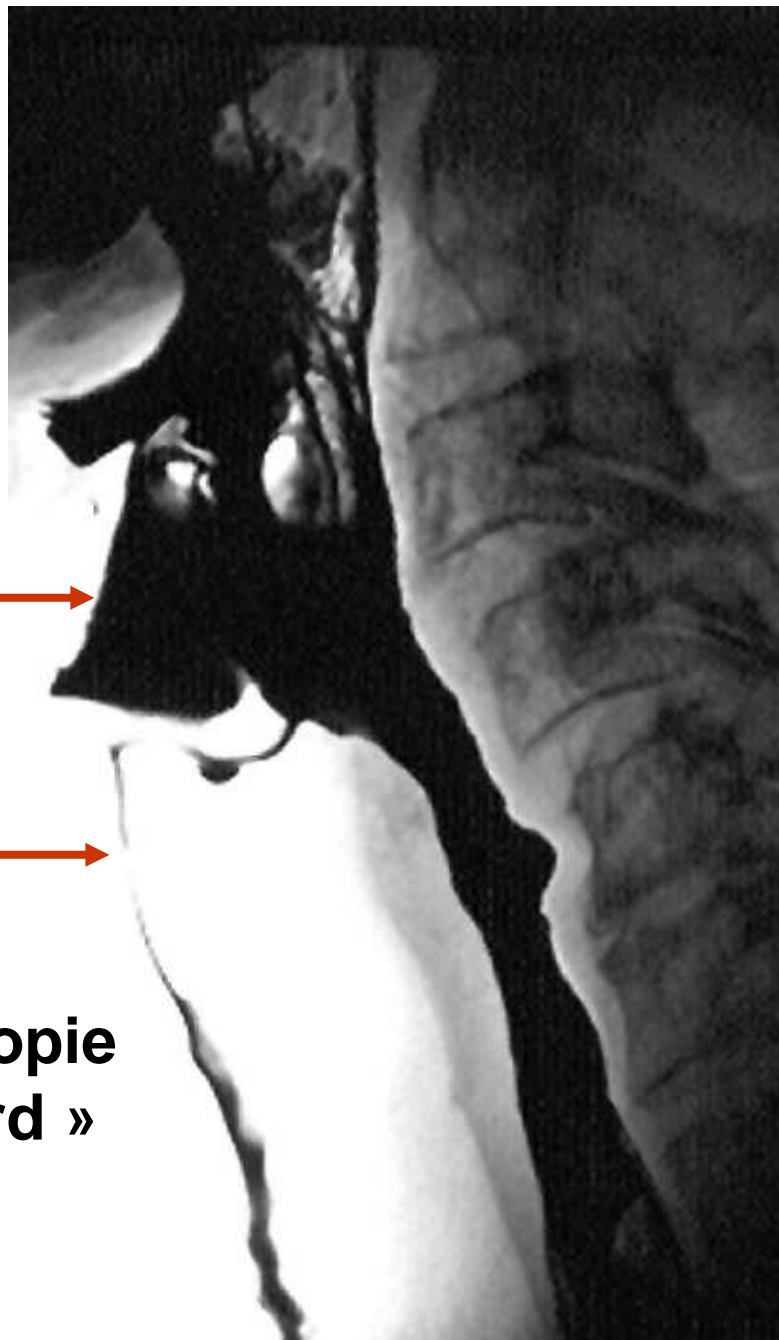
DePippo K et al. *Arch Neurol* 1992;49:1259-1261

Test de Salle pour patients neurologiques

- 1- Absence de réflexes archaïques = 12**
- 2- Réflexe vélaire présent = 8**
- 3- Déglutition volontaire possible = 8**
- 4- Absence de dysphonie = 6**
- 5- Réflexe nauséux présent = 6**
- 6- Blocage laryngé possible = 3**

TOTAL > 28/42 : Pas de fausses routes
TOTAL < 14 : Fausses routes
Total 14-28 : Faire radiovidéoscopie

sensibilité 58 %, spécificité 80 %



Visualisation FR
Réflexe toux
Posture
Texture

***Paralysie pharyngo-
Laryngée***
Stase sus-glottique
Fuite sous-glottique

Radiovidéoscopie
« gold standard »

Traiter les troubles de déglutition

. Adapter l'environnement

- . Position de la tête
 - . Verre à encoche nasale / paille
 - . Couverts adaptés
 - . Assiettes antidérapantes / à bords relevés
 - . Table adaptée
 - . Siège adapté
 - . Aides pour : les courses / la cuisine / manger
- prise en charge sociale +++

. Modifier le régime

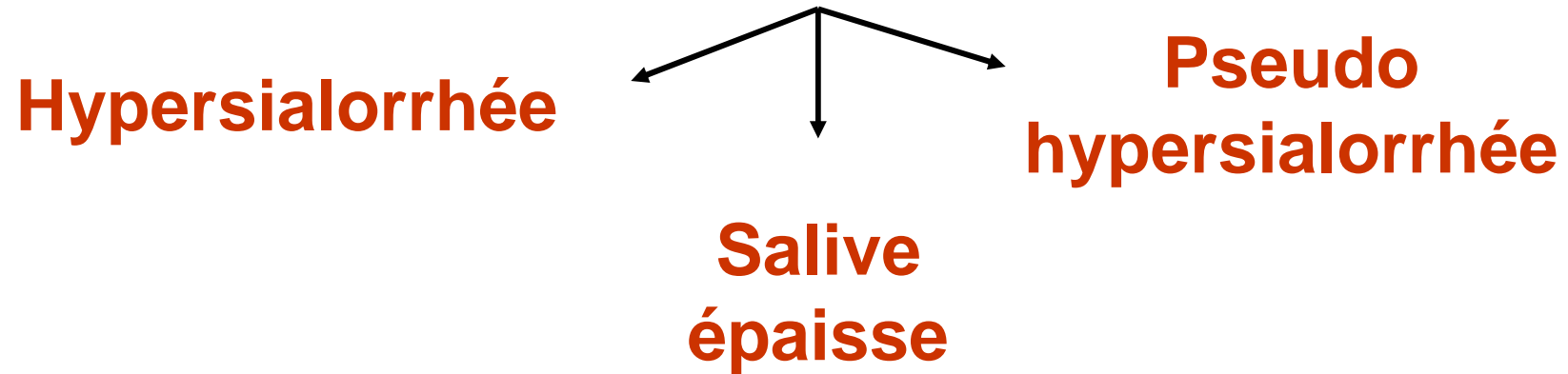
**. Orthophonie
. Soins dentaires
. Chirurgie faciale**

**Conseils
diététiques +/-
CNO à densité et
consistances
adaptées**



Mais dépassement rapide possible (SLA)

En pratique 3 types de troubles de salivation



Favorisés par :

- . Atteinte nerveuse**
- . Hypotonie faciale**
- . Déformations faciales**

Traiter les troubles de salivation

- . Antidépresseurs (**amitryptiline**)
- . Atropiniques :
 - . **Atropine** ampoules injectables
0,25 ou 0,50 mg, prises per os
 - . **Scopolamine patch** (Scopos[®])
1/2, 1/4, tous les ... j
 - . **Clonidine** (Catapressan[®]) si allergie

- . Appareil d'aspiration**
- . Toxine botulique → glandes salivaires (tous les 2 à 4 mois)**
- . Radiothérapie (attention xérostomie)**
- . Chirurgie stomatofaciale**
- . Béta-bloquants (salive épaisse)**

Et après ?

Des critères pour aller vers la nutrition entérale :

- . **FR à répétition**
- . **Perte de poids 5 à 10 %**
- . **Temps de repas > 45 minutes**

Sonde selon CV

- . **> 50 % : tout est possible**
- . **30-50 % : GPR**
- . **< 30 % SNG ?**

Apports progressifs ++ si dénutrition grave
(syndrome de renutrition)

CONCLUSIONS

- . Troubles **fréquents** (solides ou liquides)
- . **Retentissement majeur** :
 - sur la vie quotidienne
 - dénutrition → survie
- . Objectif ++ = **confort** (patient et entourage)
- . Traitements simples
- . Ne pas oublier le risque nutritionnel