

Dysarthries neurogènes

Neurogene Sprechstörungen

Dr. Barbara Zürcher

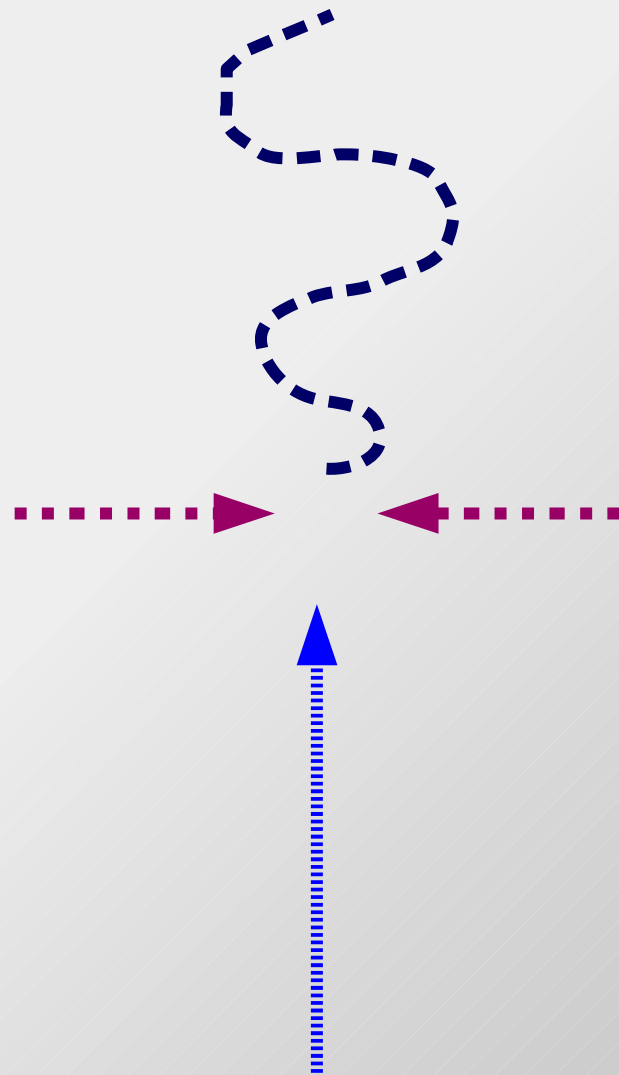
Sommerschule Bettlach

31.8.2019

Dysarthrophonies neurogènes

- Définition
- Physiopathologie de la dysarthrophonie neurogène
- Pathologies neurologiques avec dysarthrophonie

Définition



Articulation

Phonation

Souffle phonatoire/

Sprechatmung

Définition

Résonance / Resonanz

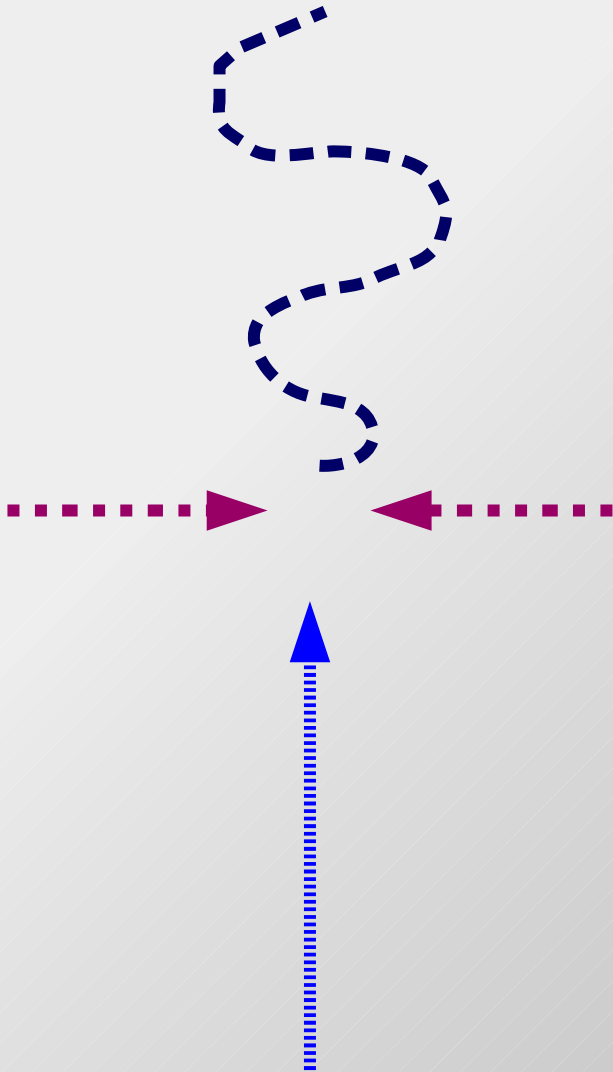
- Cavités de la résonance / *Resonanzräume*
- Muscles orofaciaux et pharyngés / *orofaziale und pharyngeale Muskulatur*
- Muscles laryngés extrinsèques / *äussere Larynxmuskulatur*

Emission

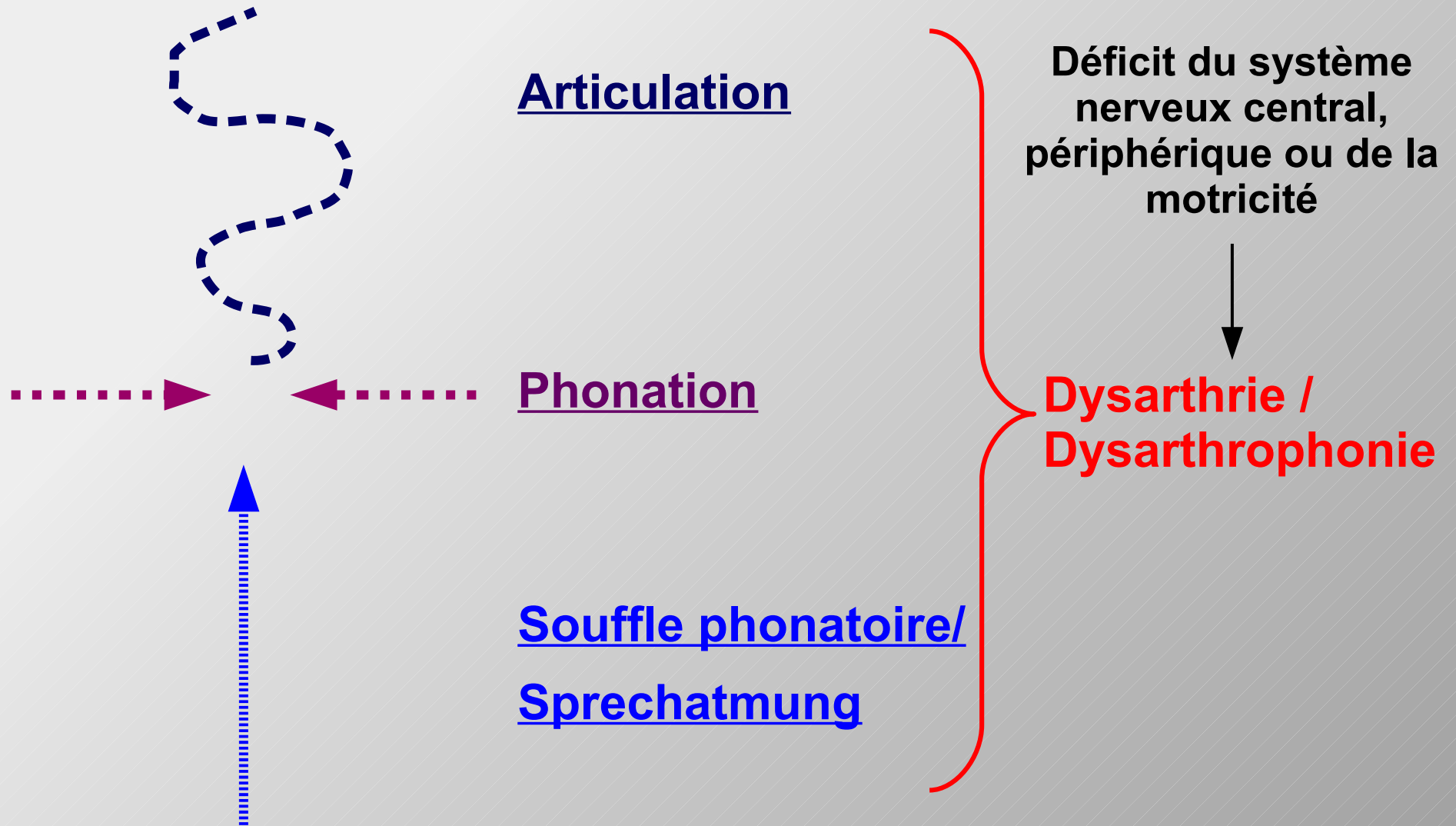
- Larynx
- Cordes vocales / *Stimm lippen*
- Muscles laryngés intrinsèques / *innere Larynxmuskulatur*

Respiration et Souffle

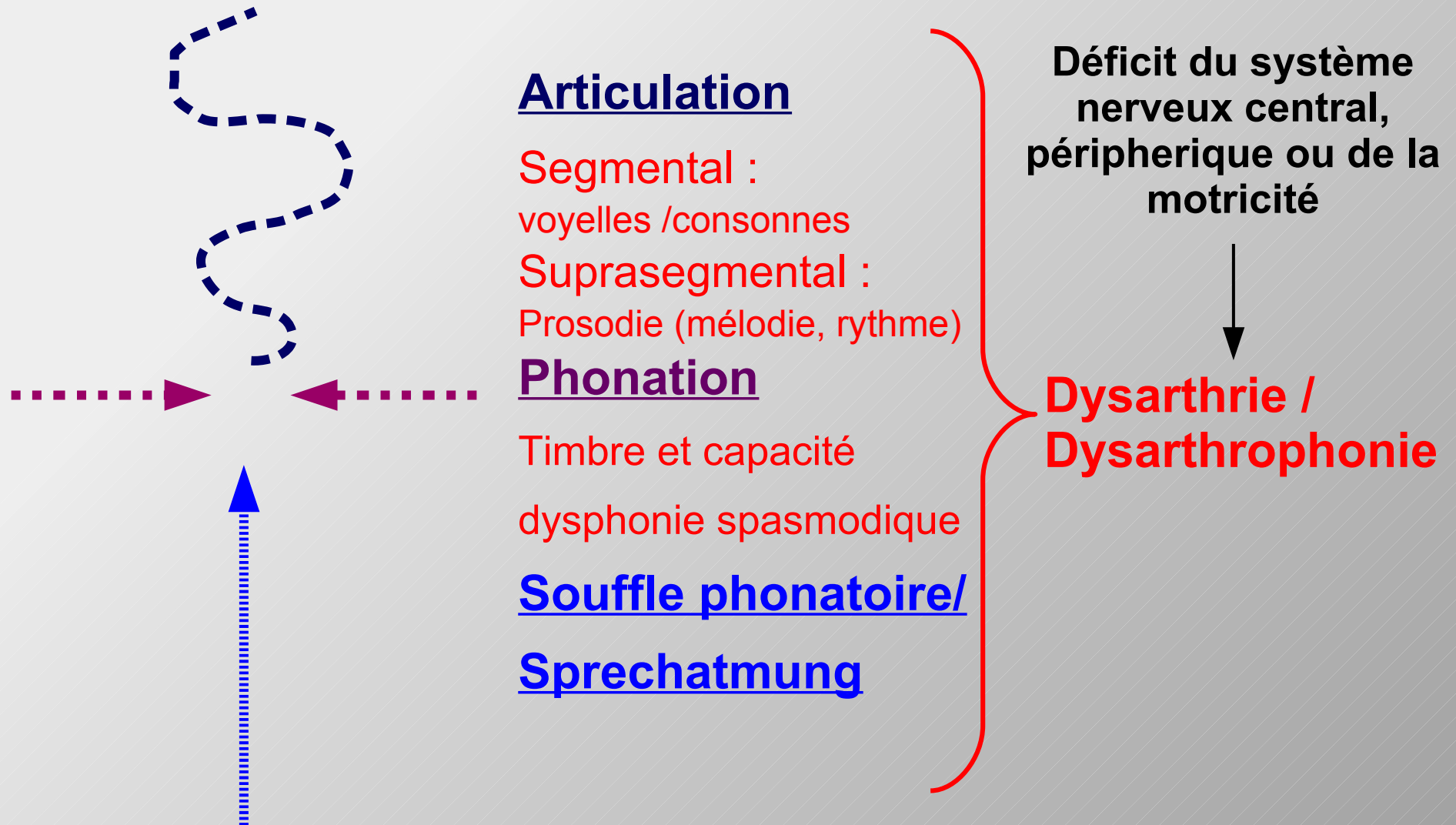
Musculature inspiratoire et expiratoire /
Atemmuskulatur



Définition



Définition

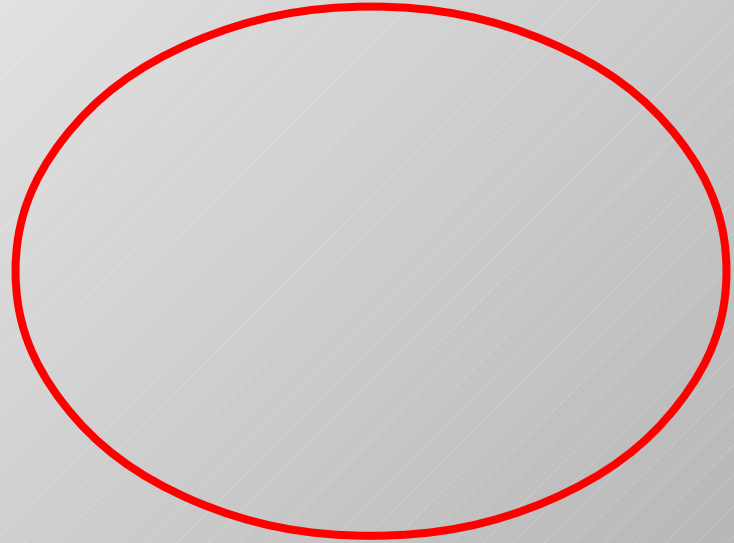


Apraxie : Atteinte cognitive du contrôle de la motricité
Troubles d'articulation liés aux malformations structurales (fentes, tumeurs, etc)

Neuroanatomie de la voix et parole

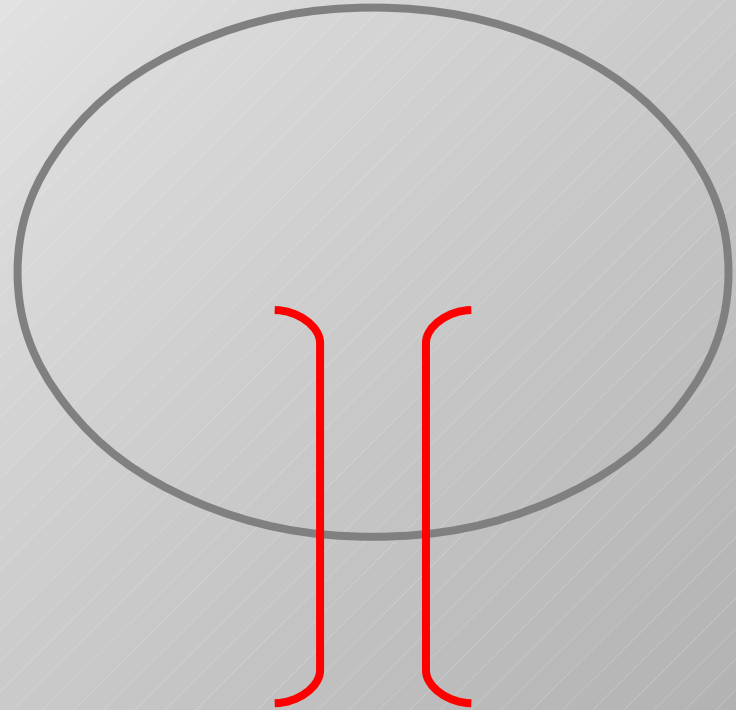
- **Cortex / Kortex :**

- Somatotopie au niveau du cortex moteur et prémoteur
- Activités volontaires : parler, déglutir, moduler le souffle, réaliser une apnée, tousser
- *Willkürliche Aktivität :*
Schlucken, Sprechen Atemmodulation, Apnoe, Husten



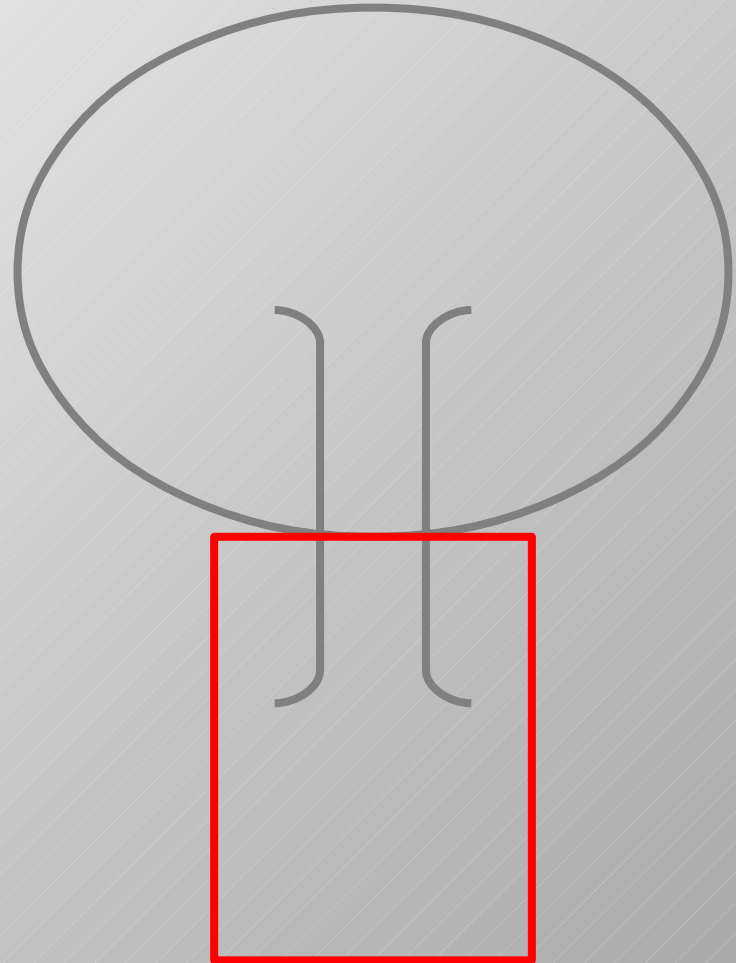
Neuroanatomie de la voix et parole

- Cortex
- **Faisceaux cortico-bulbaires descendants / *absteigende kortikobulbäre Bahnen* :**
 - Lien entre le cortex et les noyaux des nerfs crâniens qui se trouvent dans le tronc cérébral



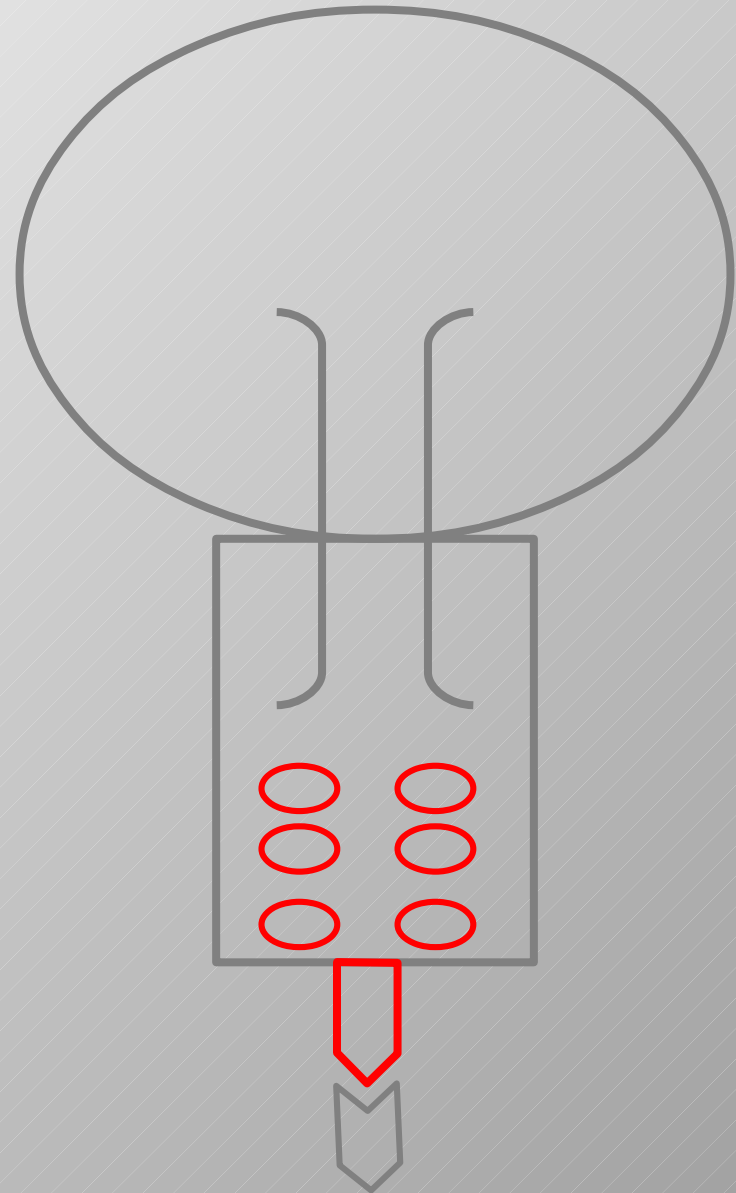
Neuroanatomie de la voix et parole

- Cortex
- Faisceaux cortico-bulbaires descendants
- **Tronc cérébral / Stammhirn**



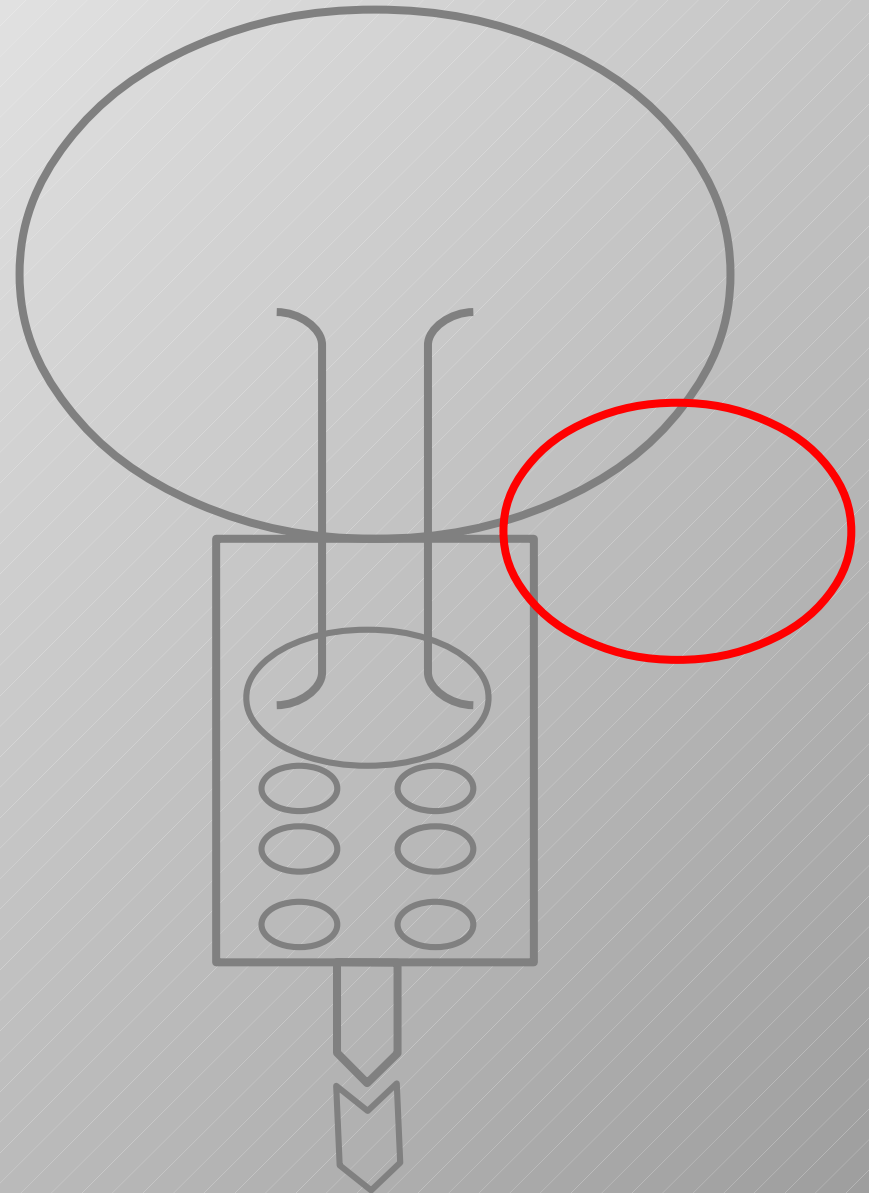
Neuroanatomie de la voix et parole

- Cortex
- Faisceaux cortico-bulbaires descendants
- Tronc cérébral /Stammhirn
 - **Système efférent / efferente System :**
Innervation de la musculature de la phonation et l'articulation
 - Trijumeau (NC V) : muscle masticateur, tenseur de voile / Kaumuskeln, Gaumensegel
 - Facial (NC VII) : muscle de la face / Muskeln des Gesichts
 - Glossopharyngien (NC IX) : pharynx
 - Vague (NC X) : larynx / pharynx
 - Hypoglosse (NC XII) : langue / Zunge



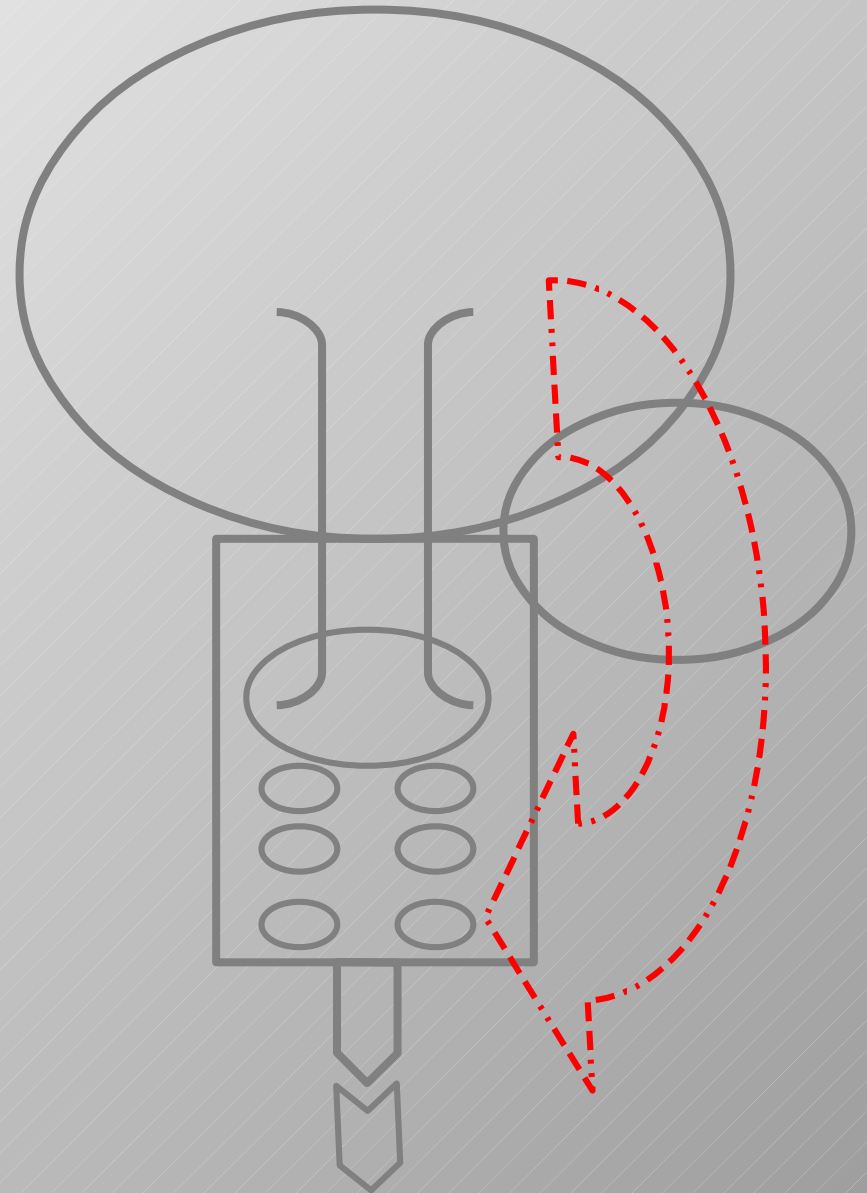
Neuroanatomie de la voix et parole

- Cortex
- Faisceaux cortico-bulbaires descendants
- Tronc cérébral
 - Système efférent
- **Cervelet / *Kleinhirn***
 - Maintien adéquat des postures et l'harmonisation de la motricité corporelle / *Körperhaltung, Harmonisierung der Motorik des Körpers*



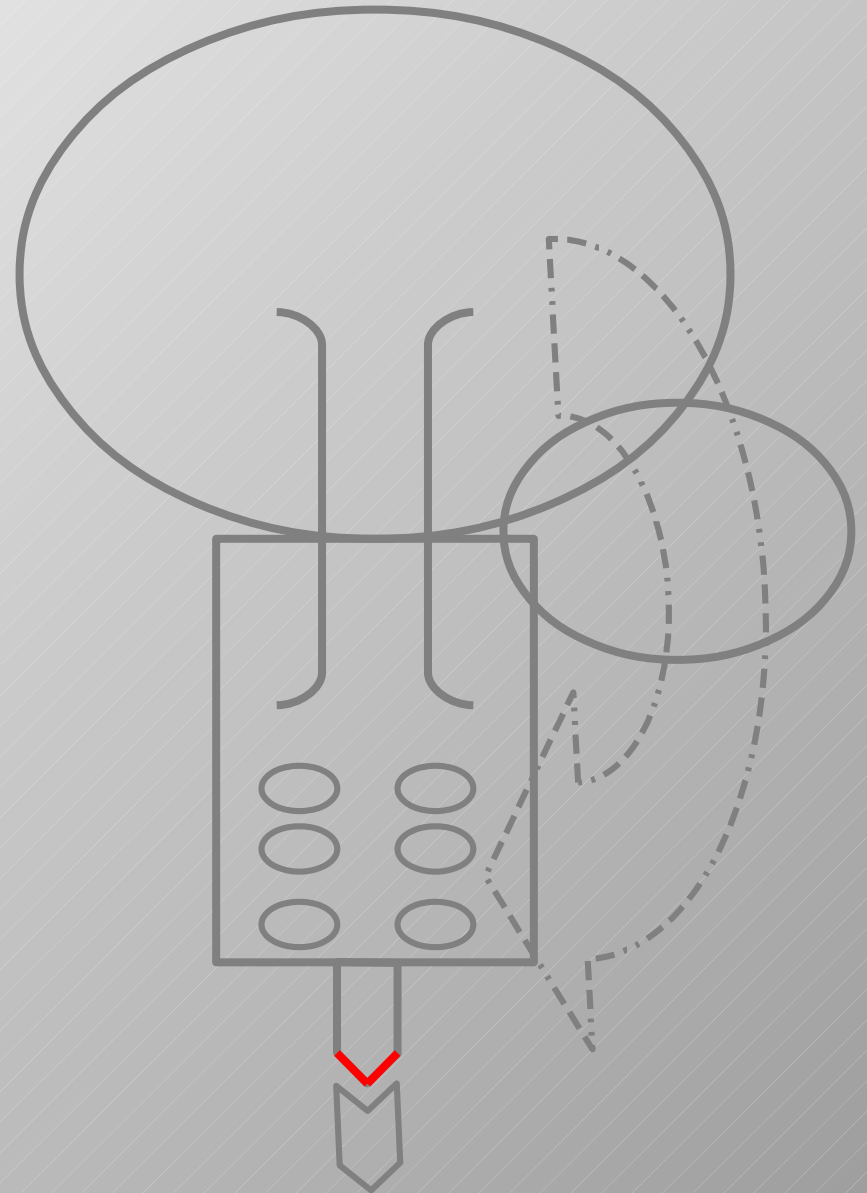
Neuroanatomie de la voix et parole

- Cortex
- Faisceaux cortico-bulbaires descendants
- Tronc cérébral
 - Système efférent
- Cervelet
- **Système extrapyramidal / *Extrapyramidale System***
 - Locus niger (base du cerveau) transmet des informations vers les noyaux gris centraux voisins (striatum) grâce à la dopamine
 - Circuit nerveux responsable du contrôle de tous les mouvements automatiques permettant la marche, la déglutition, la parole, l'écriture et la posture / *Automatisierte Bewegungen wie Gehen, Schlucken, Sprechen, Schreiben und Körperhaltung*



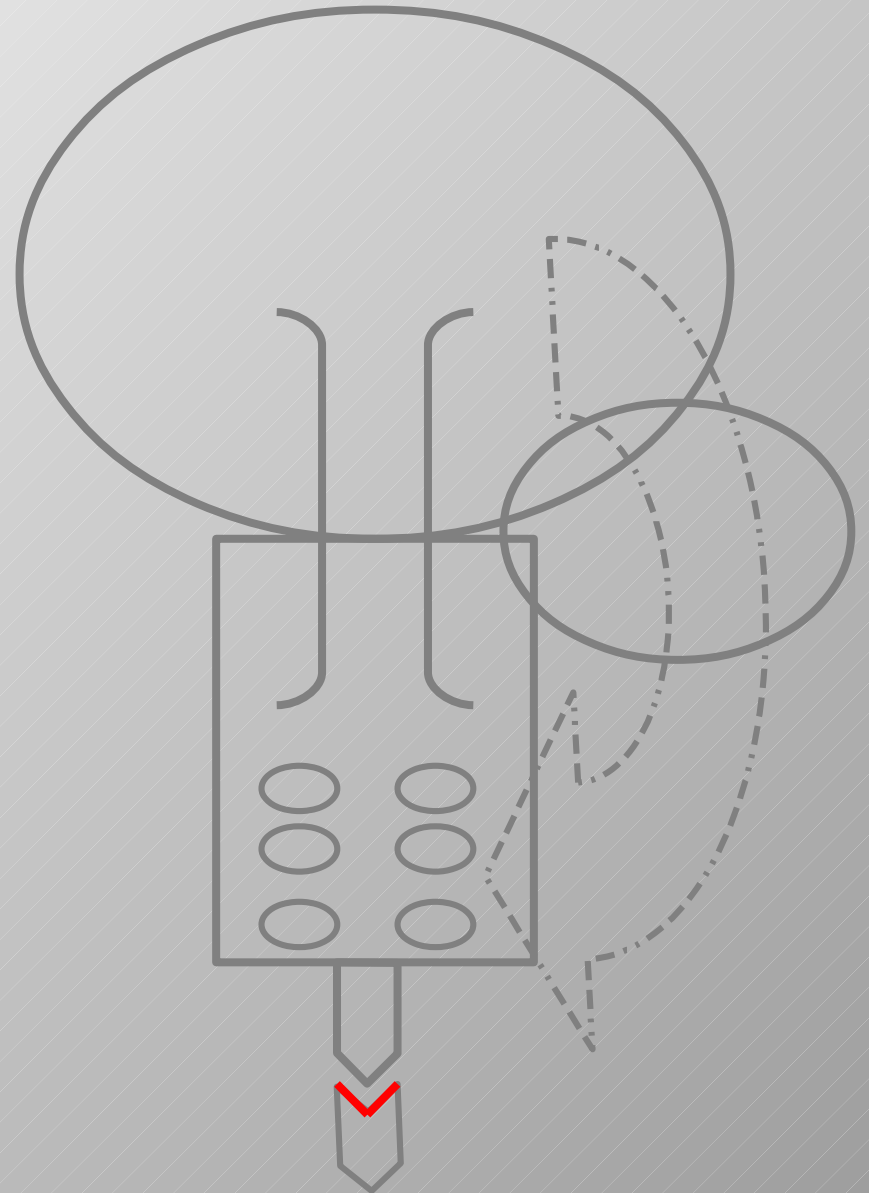
Neuroanatomie de la voix et parole

- Cortex
- Faisceaux cortico-bulbaires descendants
- Tronc cérébral
 - Système efférent
- Cervelet
- Système moteur extrapyramidal
- **Synapse neuro-musculaire / neuromuskuläre Synapse**
 - **Pré-synaptique** : Axone des nerfs crâniens avec libération d'Acétylcholine
 - *Präsynaptisch* : Axone der Hirnnerven mit Freisetzung von Acetylcholin



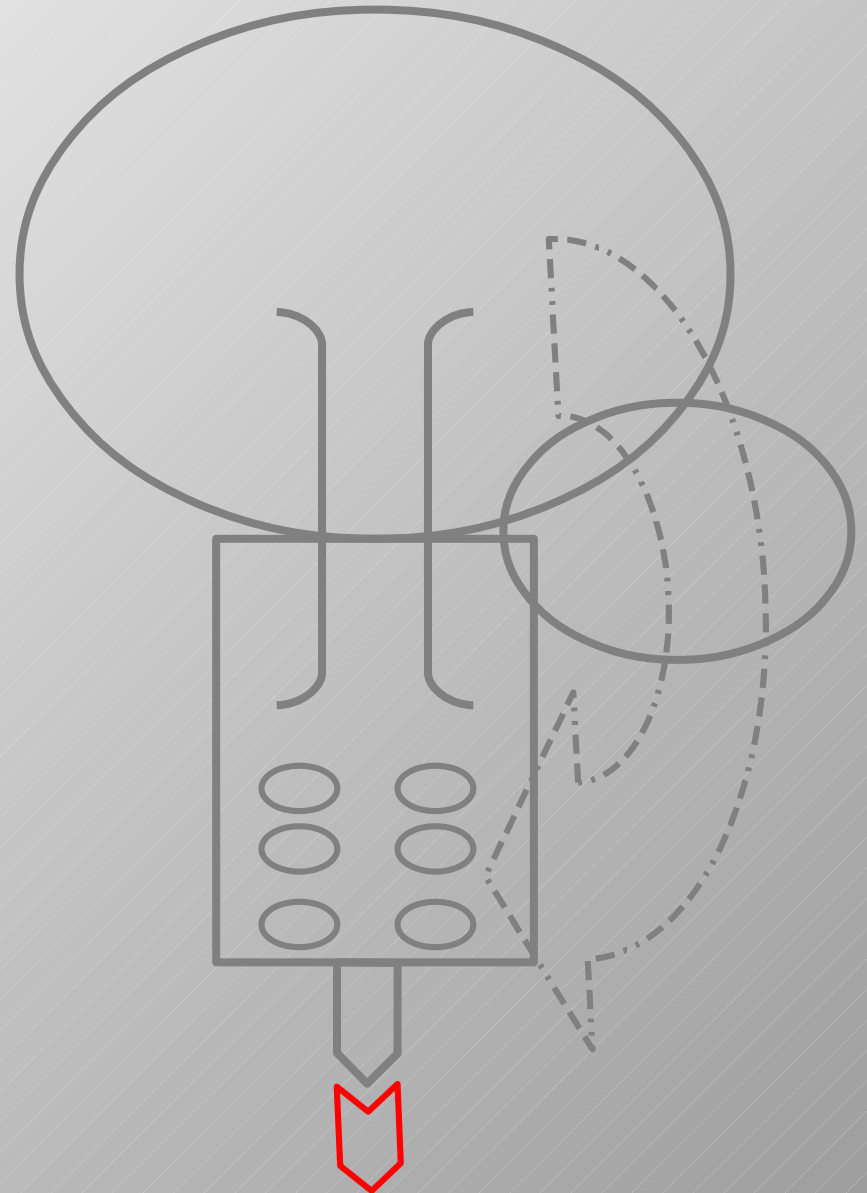
Neuroanatomie de la voix et parole

- Cortex
- Faisceaux cortico-bulbaires descendants
- Tronc cérébral
 - Système efférent
- Cervelet
- Système moteur extrapyramidal
- **Synapse neuro-musculaire / neuromuskuläre Synapse**
 - Pré-synaptique
 - **Post-synaptique** : récepteurs d'Acétylcholine au niveau des muscles d'articulation et phonation
 - **Post-synaptisch** :
Acetylcholinrezeptoren der Phonations- und Artikulationsmuskeln



Neuroanatomie de la voix et parole

- Cortex
- Faisceaux cortico-bulbaires descendants
- Tronc cérébral
 - Système efférent
- Cervelet
- Système moteur extrapyramidal
- Synapse neuro-musculaire
 - Pré-synaptique
 - Post-synaptique
- **Musculature de la phonation et l'articulation**
Muskulatur für Phonation und Artikulation



Physiopathologie de la dysarthrie neurogène

- Dysarthries paralytiques centrales (spastiques)
- Dysarthries paralytiques périphériques (flaccides)
- Dysarthries akinétiques
- Dysarthries ataxiques

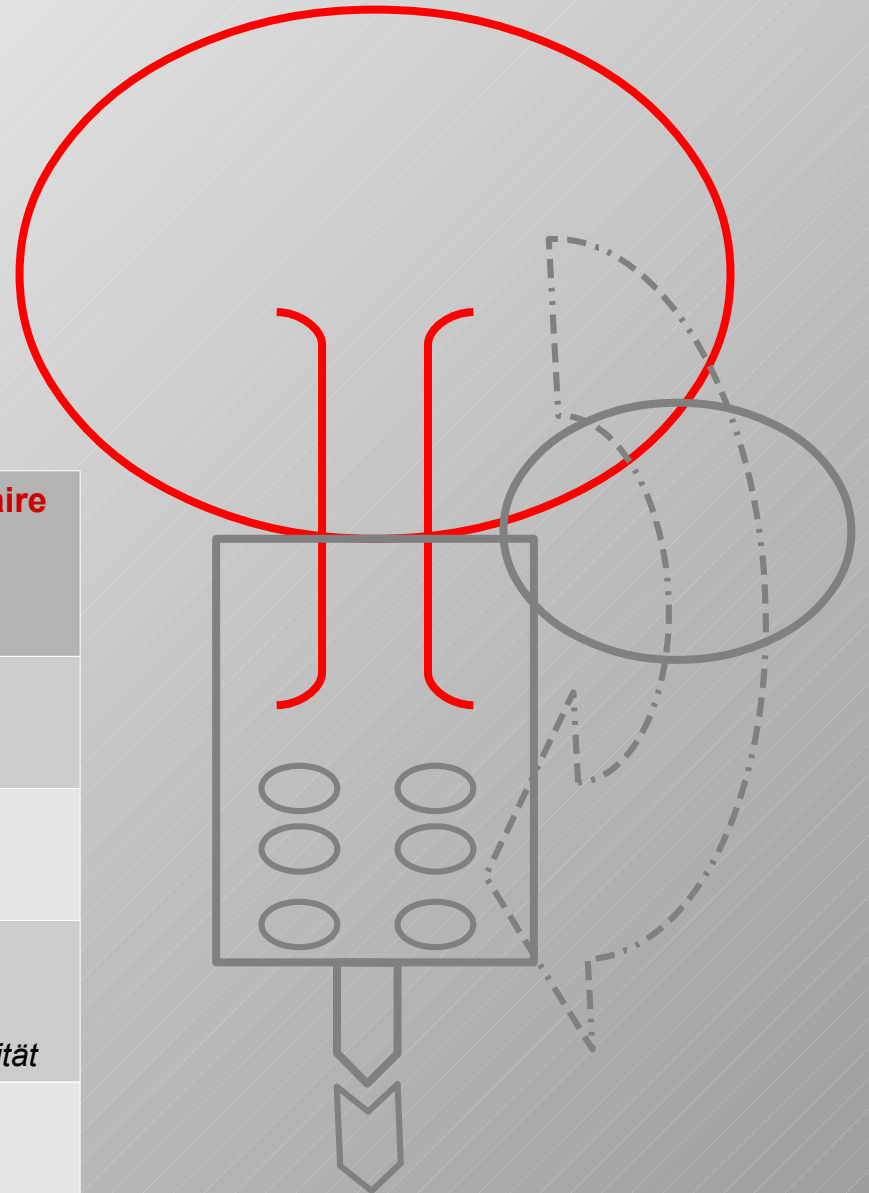
Physiopathologie de la **dysarthrie paralytique centrale**

Origines des dysarthries paralytiques centrales (spastiques)

- AVC / Etat lacunaire
- Paralyisie supranucléaire progressive
- Sclérose en plaques
- Sclérose latérale amyotrophique (SLA) : atteinte pseudo-bulbaire

Dysarthrie paralytique centrale (spastique), Paralyisie pseudobulbaire
Zentral-paretische (spastische) Dysarthrie
Lésion du premier motoneurone / *Läsion des ersten Motoneurons*

Souffle phonatoire <i>Sprechatmung</i>	Durée expiratoire diminuée <i>verkürzte Expirationsdauer</i>
Voix <i>Stimme</i>	Timbre pressé, éraillé, faible <i>gepresste/raue Stimmqualität, verminderte Lautstärke</i>
Articulation / <i>Artikulation</i>	Articulation imprécise, parole laborieuse Rhinolalie ouverte, langue postérieure, <i>reduzierte Artikulationsschärfe bei Rückverlagerung der Zunge und Hypernasalität</i>
Prosodie	Débit ralenti, monotone <i>verlangsamte und monotone Sprechweise</i>



Physiopathologie de la **dysarthrie paralytique périphérique**

Origines des dysarthrie paralytiques périphériques (flaccides)

- AVC (Sd. Wallenberg)
- Paralysies des nerfs crâniens
- Sclérose en plaques
- SLA : atteinte bulbaire
- Myasthénie

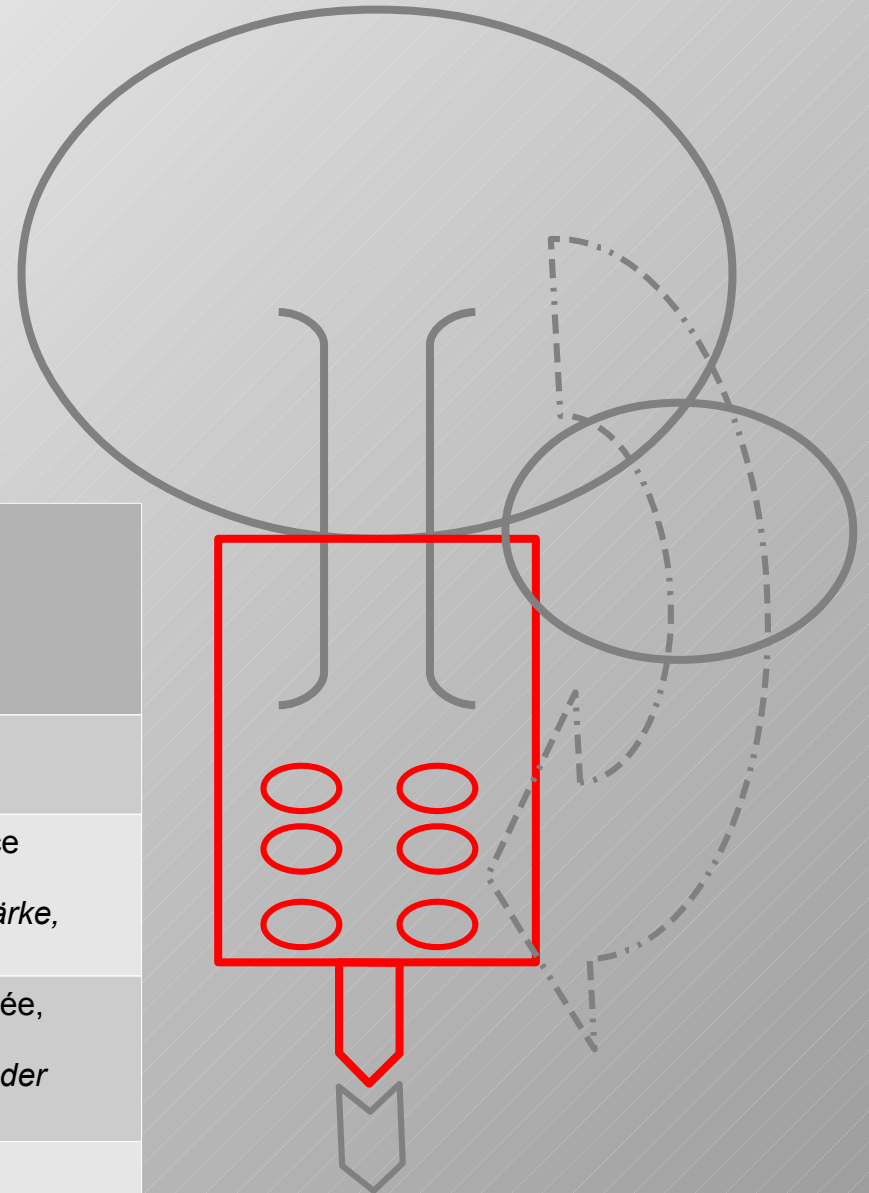
Dysarthrie paralytiques (flaccides)

Peripher-paretische („schlaffe“) Dysarthrie

Lésion du deuxième motoneurone ou de la synapse neuro-musculaire

Läsion des zweiten Motoneurons oder des neuromuskulären Übergangs

Souffle phonatoire <i>Sprechatmung</i>	Durée d'expiration diminuée <i>verkürzte Expirationsdauer</i>
Voix <i>Stimme</i>	Timbre voilé /éraillé, puissance diminuée, fréquence fondamentale abaissée <i>behauchte/raue Stimmqualität, verminderte Lautstärke, herabgesetzte Stimmlage</i>
Articulation <i>Artikulation</i>	Articulation imprécise, position de la langue avancée, rhinolalie ouverte <i>reduzierte Artikulationsschärfe bei Vorverlagerung der Zunge und Hypernasalität („offenes Näseln“)</i>
Prosodie	Débit ralenti, timbre monotone <i>verlangsamte und monotone Sprechweise</i>



Physiopathologie de la **dysarthrie paralytique périphérique**

Origines des dysarthrie paralytiques périphériques (flaccides)

- AVC (Sd. Wallenberg)
- Paralysies des nerfs crâniens
- Sclérose en plaques
- SLA : atteinte bulbaire
- Myasthénie

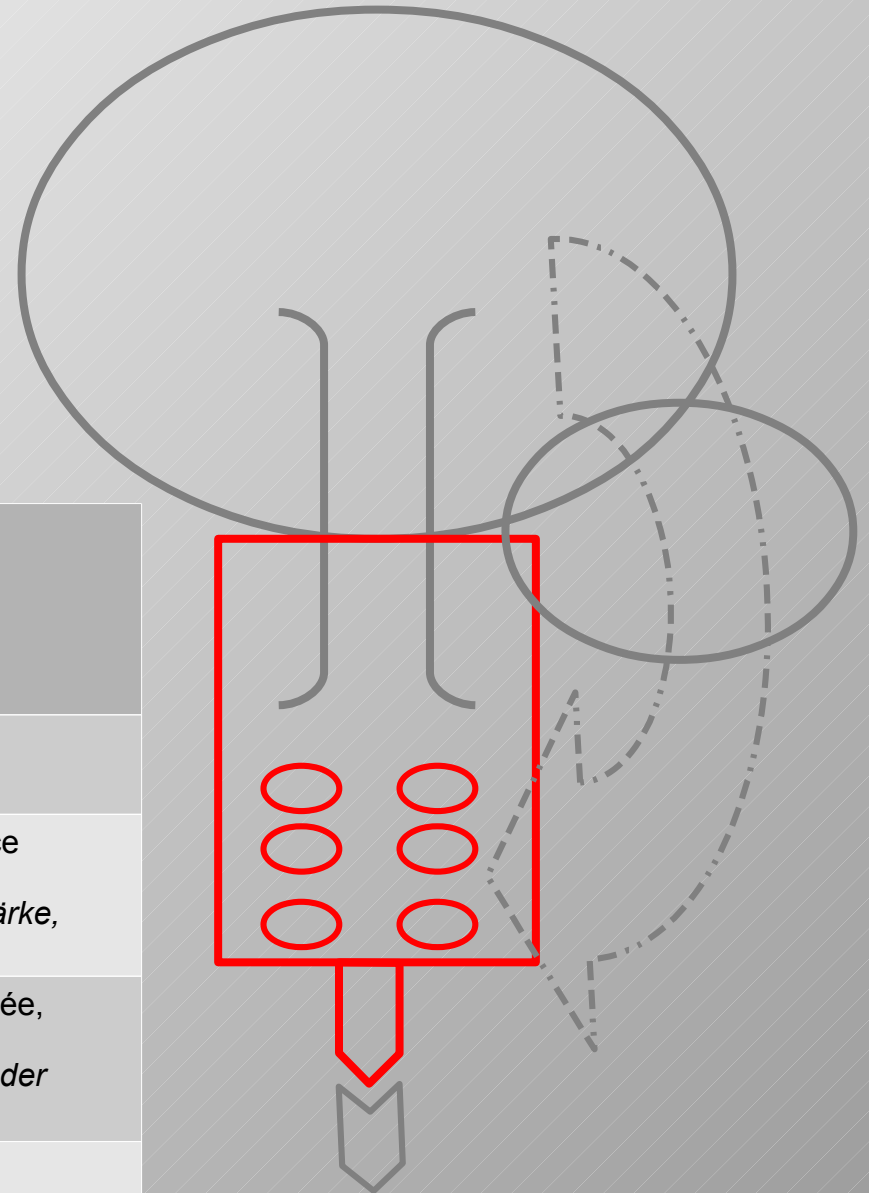
Dysarthrie paralytiques (flaccides)

Peripher-paretische („schlaffe“) Dysarthrie

Lésion du deuxième motoneurone ou de la synapse neuro-musculaire

Läsion des zweiten Motoneurons oder des neuromuskulären Übergangs

Souffle phonatoire <i>Sprechatmung</i>	Durée d'expiration diminuée <i>verkürzte Expirationsdauer</i>
Voix <i>Stimme</i>	Timbre voilé /éraillé, puissance diminuée, fréquence fondamentale abaissée <i>behauchte/raue Stimmqualität, verminderte Lautstärke, herabgesetzte Stimmlage</i>
Articulation <i>Artikulation</i>	Articulation imprécise, position de la langue avancée, rhinolalie ouverte <i>reduzierte Artikulationsschärfe bei Vorverlagerung der Zunge und Hypernasalität („offenes Näseln“)</i>
Prosodie	Débit ralenti, timbre monotone <i>verlangsamte und monotone Sprechweise</i>



Physiopathologie de la **dysarthrie akinétique**

Origines des dysarthries akinétiques

- Maladie de Parkinson
- Syndromes parkinsoniens iatrogènes postneuroléptiques
- Paralyse supranucléaire progressive
- etc

Dysarthrie akinétiques

Rigid-hypokinetische Dysarthrie

Système moteur extrapyramidal (Parkinson)

Souffle phonatoire
Sprechatmung

Durée d'expiration diminuée
verkürzte Expirationsdauer

Voix
Stimme

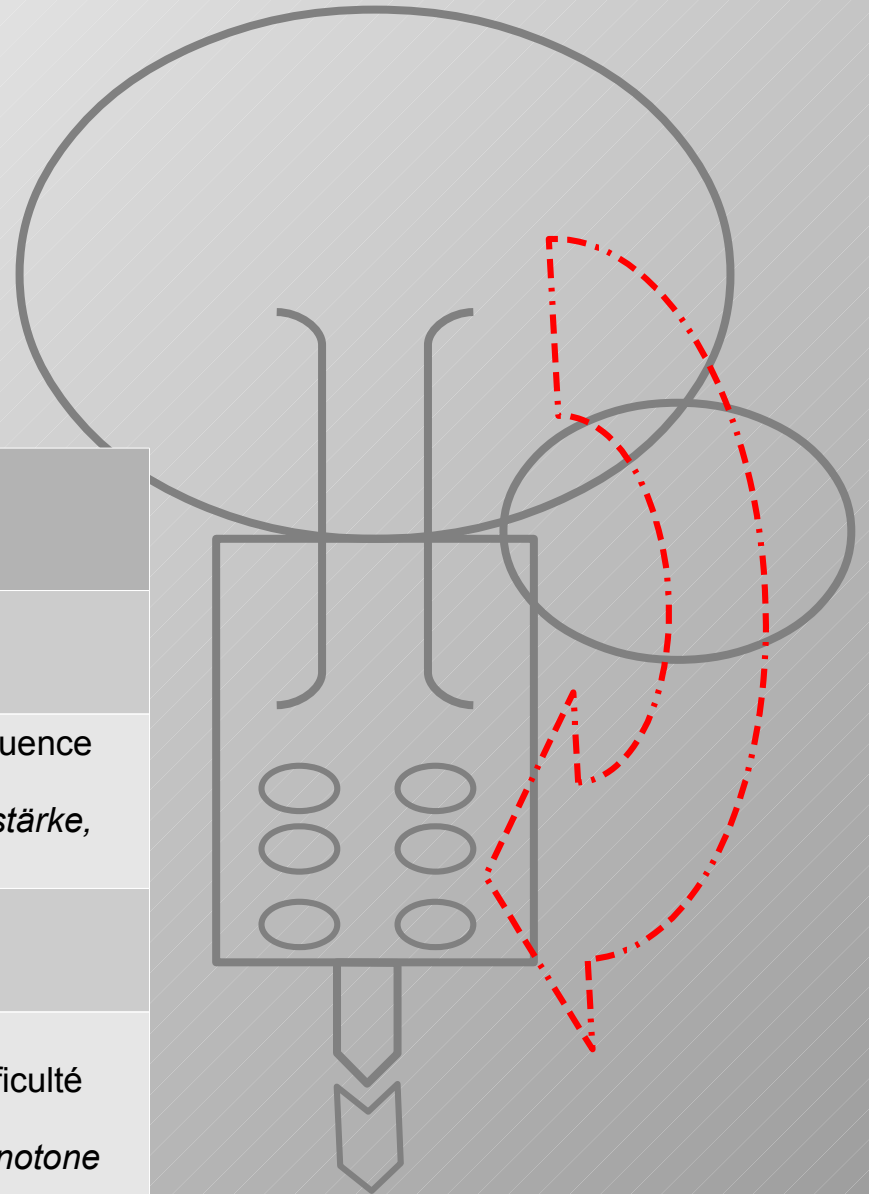
Timbre voilé, éraillé, voix de faible intensité, fréquence fondamentale augmentée
behauchte/raue Stimmqualität, verminderte Lautstärke, erhöhte Stimmhöhe

Articulation
Artikulation

Articulation imprécise, réduction de l'intelligibilité
reduzierte Artikulationsschärfe

Prosodie

Débit normal ou accéléré, monotone, pseudobredouillement, répétition de syllabes (difficulté d'initier le langage)
normales oder beschleunigtes Sprechtempo, monotone Sprechweise, eventuell Iterationen



Physiopathologie de la dysarthrie ataxique

Origines des dysarthries ataxiques

- Sd cérébelleux régressif
- AVC cervelet

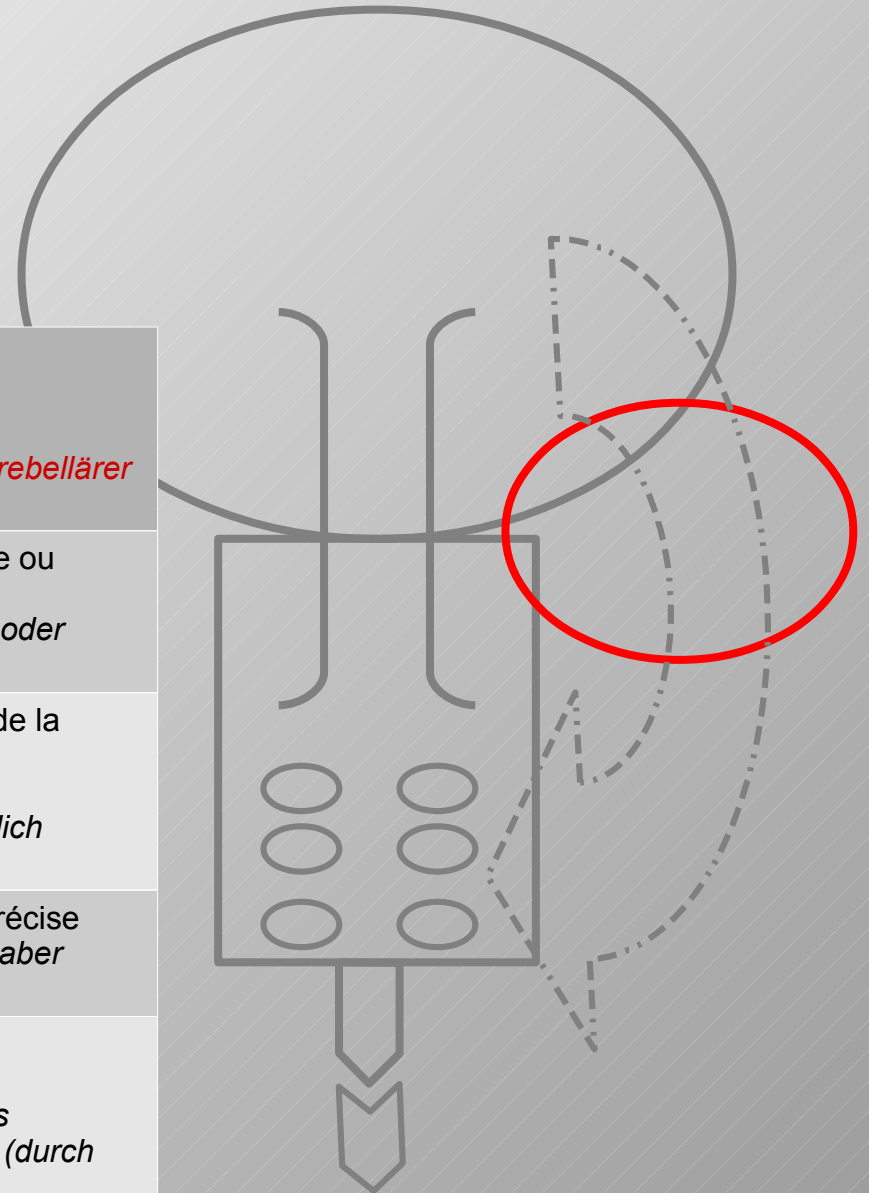
Dysarthrie ataxique

Ataktische Dysarthrie

Lésion du cervelet et faisceaux cérébelleux afférents et efférents

Funktionsstörungen des Kleinhirns, einschließlich afferenter und efferenter zerebellärer Bahnsysteme

Souffle phonatoire <i>Sprechatmung</i>	Souffle phonatoire inadéquat, p.ex. Inspiration audible ou phonation inspiratoire <i>inadäquate Atmungsmuster, z.B. hörbare Einatmung oder inspiratorisches Sprechen</i>
Voix <i>Stimme</i>	Timbre intermittent pressé-soufflé-épillé, fluctuation de la fréquence et de la puissance, parfois tremblements <i>wechselnd gepresst-behaucht-raue Stimmqualität, Fluktuationen von Tonhöhe und Lautstärke, gelegentlich „Stimmzittern“</i>
Articulation <i>Artikulation</i>	Articulation imprécise, parfois « explosive » ou trop précise <i>vorwiegend reduzierte Artikulationsschärfe, teilweise aber auch „explosive“, d.h. überdeutliche Lautbildung</i>
Prosodie	Elocution ralentie, scandée, parfois débit accéléré (bredouillement ou séparation anormale des mots) <i>verlangsamte, skandierende Sprechweise („silbisches Sprechen“), erhöhte Sprechgeschwindigkeit möglich (durch Laut- und Silbenauslassungen)</i>



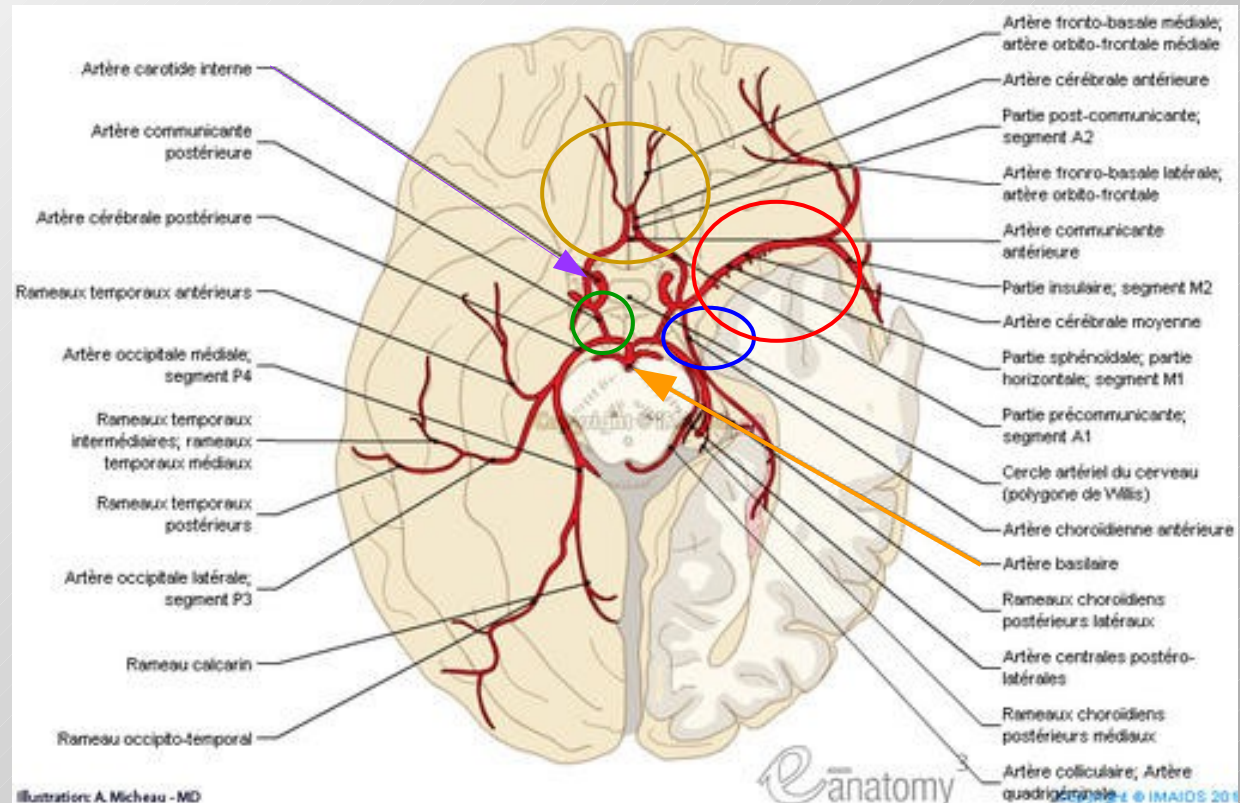
Dysarthries neurogènes

1. Accidents vasculaires cérébraux / *Hirninfarkt*
 - Accident cérébral sylvien / *Mediainfarkt*
 - Accident vasculaire vertébro-basilaire (Sd de Wallenberg)
2. Syndrome pseudobulbaire
3. Maladie de Parkinson
4. Sclérose latérale amyotrophique / *Amyotrophe Lateralsklerose*
5. Dysphonie spasmodique / *Spasmodische Dysphonie*
6. Sclérose en plaques (SEP) / *Multiple Sklerose*
7. Myopathies
8. Myasthénie (myasthenia gravis)

Accidents vasculaires cérébraux / Schlaganfall

Irrigation du cerveau par deux systèmes artériels :

- le **système carotidien** (A. cérébrale antérieure, sylvienne (ou cérébrale moyenne), choroïdienne antérieure et communicante postérieure)
- le **système vertébro-basilaire**



Deux types d'AVC avec atteinte de la parole et déglutition.

- **l'artère sylvienne / cérébrale moyenne** (cortex, région sous-corticale, noyaux striés)
 - **Accident sylvien / Mediainfarkt**
- **l'artère cérébelleuse postéro-inférieure et l'artère vertébrale** du bulbe et tronc cérébral (voies spino-thalamiques, spino-cérébelleuses et olivo-cérébelleuses et les nerfs crâniens V, IX, X, XI)
 - **Sd de Wallenberg**

Accident vasculaire vertébro-basilaire/ *Dorsolaterale Medulla oblongata SD* (**Sd de Wallenberg**)



- Répercussion importante sur la voix et la déglutition
- Le plus fréquent des **syndromes bulbaires**

- Apparition brusque avec **vertiges, une céphalée postérieure, des troubles de la déglutition** et un hoquet
- Ipsilatéral
 - **Anesthésie de la face** (chaleur et douleur)
 - Sd de **Claude-Bernard-Horner**
 - **Paralysie motrice et sensitive de l'hémi-voile, de l'hémi-pharynx et de l'hémi-larynx, une faiblesse de l'élévation de l'épaule** (nerfs IX, X, XI)
 - **Dysarthrophonie** : hypotone (paralysie laryngée unilatérale), rhinolalie ouverte
 - **Dysphagie**: Au stade initial, tous les temps de la déglutition, y compris la mastication, sont atteints. Fausses routes sévères, primaires et secondaires
 - **syndrome vestibulaire** (nystagmus rotatoire, vertiges et instabilité)
 - **hémisynndrome cérébelleux** à prédominance statique (ataxie)
- controlatéral:
 - **hémianesthésie des membres**

Syndrome pseudobulbaire

Lésions **bilatérales** des neurones moteurs centraux et des voies cortico-nucléaires (supra-nucléaires), entraînant des troubles simulant une atteinte du bulbe cérébral.

Bilaterale Läsion der zentralen Motoneuronen und der supranukleären Bahnen, deren Symptome denen der Bulbärparalyse ähneln.

Etiologie :

- État lacunaire
- Paralyse supranucléaire progressive
- Sclérose en plaques
- SLA: atteinte pseudo-bulbaire
- AVC du tronc cérébral

- **Apraxie bucco-faciale** : perte des mouvements volontaires des muscles innervés par les nerfs crâniens V, VII, X, XI, XII (langue, voile, pharynx et larynx)
 - **Dysarthrophonie** : Voix spastique (voile et larynx), difficile. Nasonnement. Dysarthrie voire anarthrie, sur paralysie du voile, des lèvres et de la langue
 - **Dysphagie** : Phase orale préparatoire très altérée par la diplégie facio-glosso-masticatoire. Dissociation automatico-volontaire
 - **Diplégie de la face** (incontinence labiale, visage inexpressif) et des muscles masticateurs
- **Réflexes** ponto-cérébelleux sont préservées (bâillement, toux, hémhage)
 - au niveau de la langue, pas d'amyotrophie ni de fasciculations
- **Spasticité**
- Rire et pleurs spasmodiques

Syndrome pseudobulbaire

Logopédie :

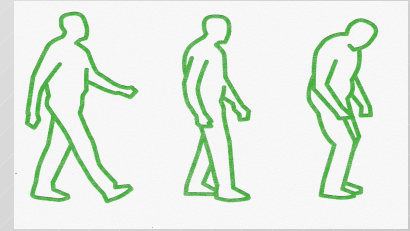
- Les aliments doivent pouvoir « couler » vers le pharynx pour déclencher le réflexe automatique de déglutition
- Consistance mixée fluide.
- Travail postural (flexion antérieure de la tête)
- Travail de la tonicité labiale et vélaire, de la motricité volontaire de la sphère oro-bucco-faciale, du larynx, contrôle respiratoire.

Affaiblissement intellectuel progressif, rendant difficile la thérapie logopédique.

Dissociation automatico-volontaire :

- déclenchement de la déglutition sur un mode réflexe
- déglutition volontaire impossible

Maladie de Parkinson



Affection dégénérative du système nerveux central extrapyramidal. Les neurones dopaminergiques des corps striés (striatum) du cerveau sont altérés avec diminution de la concentration en dopamine.

Degenerative Erkrankung des extrapyramidalen ZNS.

Verminderung der Dopaminkonzentration durch Degeneration der dopaminergen Neuronen des Striatums.

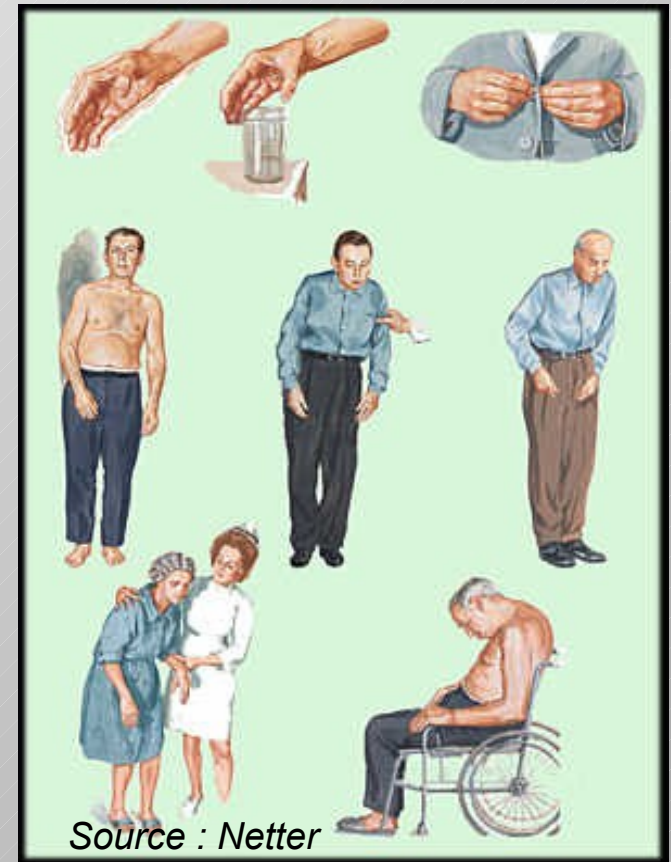
- Cause : inconnue.
- Incidence : rare avant l'âge de 45 ans ; au-delà de 60 ans, près de 1% de la population est probablement atteint.



Maladie de Parkinson

- **Tremblement de repos / Ruhetremor**
(diminué lors des mouvements volontaires)
- **Hypertonie musculaire plastique / Rigor**
attitudes « fixées », mouvements naturels (balancement des bras) enraidis, visage figé sans expression.
- **Akinésie : hypokinésie** (rareté) **et bradykinésie** (lenteur des mouvements)
Micrographie, marche à petits pas lents (démarche festinante), visage figé sans expression

Dépression et troubles mnésiques fréquents. Capacités cognitives longtemps conservées, au stade ultime confusion et démence



Voix / Stimme

Hypotone, monotone, presque un souffle en fin de phrase.
Discooordination pneumophonique.
Larynx : hypotonie cordale, éventuel tremblement symétrique.

Articulation / Artikulation

Dysarthrie hypokinétique ; bredouillement. Intelligibilité diminuée
Evite les conversations, isolement social

Maladie de Parkinson - Treatment

- **Médicaments anti-parkinsoniens (L-DOPA)**
- **Neuromodulateur intracérébral (pacemaker)** : réduit le tremblement ; peut aggraver dysarthrie et troubles de la déglutition préexistants



- **Logopédie**
 - « Lee Silverman Voice Treatment » (LSVT) : « THINK LOUD »
 - entraînement de voyelles tenues et de phrases du quotidien en voix forte
 - meilleure coordination pneumophonique et amélioration spontanée de l'intelligibilité
 - Traitement fréquent le premier mois (4 séances par semaine), entraînement quotidien avec l'entourage, répété 6 mois plus tard

A PD-OFF handwriting

Mary had a little lamb its fleece was white as snow

*Mary had a little lamb its fleece was as white as snow
Mary had a little lamb its fleece was as white as snow
Mary had a little lamb its fleece was as white as snow*

B PD-ON handwriting

Mary had a little lamb its fleece was white as snow

*Mary had a little lamb its fleece was white as snow
Mary had a little lamb its fleece was white as snow
Mary had a little lamb its fleece was white as snow*

Sclerose latérale amyotrophique (SLA)

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Affection dégénérative de l'adulte touchant les neurones moteurs des cornes antérieures de la moelle dorso-lombaire, des voies pyramidales et des noyaux moteurs des dernières paires des nerfs crâniens (V, VII, IX, X, XI, XII).

Degenerative Erkrankung der ersten (motorischer Kortex) oder zweiten Motoneuronen (Vorderhornzellen des Rückenmarks oder motorische Zellen der Hirnnervenkerne im Hirnstamm, V, VII, IX, X, XI, XII) des Erwachsenen.

Incidence : 2 - 4 /100'000 /Year, **Cause** : inconnue.

Evolution : Mortelle en 3 à 5 ans dans sa forme bulbaire (en général par paralysie bulbaire et asphyxie).

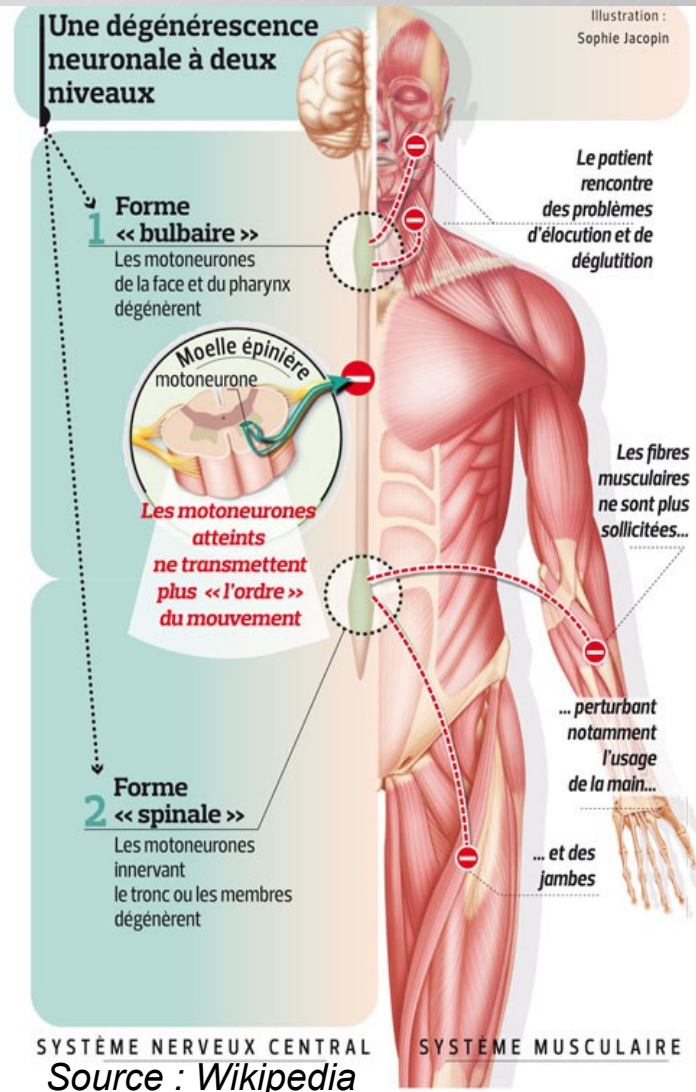


SLA / ALS

- **Atrophie musculaire / Muskelatrophie** parésie et fibrillations (fasciculations) des muscles des membres supérieurs; paralysie flasque progressive
- **Paralysie bulbaire / Bulbärparalyse** avec paralysie labio-glosso-laryngée progressive
 - Rhinolalie ouverte
 - Dysarthrie et dysphagie progressive (parésie linguale, muscles péri-buccaux et masticateurs)
 - Dyspnée (parésie des dilatateurs de la glotte ou paralysie du diaphragme)
- **Paralysie pseudo-bulbaire / Pseudobulbärparalyse** avec dysarthrie, dysphagie, rire et pleurs spasmodiques, exacerbation des réflexes nauséeux.

Deux signes sont très évocateurs de cette maladie :

1. **Fasciculations** musculaires / *Muskelfaszikulation*
2. **Absence de troubles sensitifs** / *Keine Gefühlsstörungen*



SLA / ALS - Treatment

- Médicament : Rilutek® (riluzole)
- Logopédie
 - Ecoute, réconfort, accompagnement
 - Exercices doux d'élocution, étirements, assouplissement (Eviter toute fatigue, qui affaiblit encore le potentiel neuro-musculaire)
 - Apprentissage de manoeuvres de protection des voies respiratoires à la déglutition. Alternatives de communication.
- ! • Alimentation :
 - Prévoir apidement une alimentation complémentaire par sonde gastrique avec alimentation per os «récréative », mais permet d'assurer un apport calorique correct (3000 kc/j)
 - Augmentation du nombre des repas (5 à 6 repas /j)

Dysphonies spasmodiques / *spasmodische Dysphonie*

Pathologie complexe liée à une atteinte cérébrale (Parkinson
« inversée ») :

- Sévère discoordination pneumophonique avec blocages respiratoires brefs et reprises d'air mal coordonnées en phonation
- *Schwere Diskoordination der Sprechatmung mit Kontraktur verschiedener Kehlkopfmuskeln*
- Geste exagéré sans finesse, correspondant à un mouvement dystonique bref (contracture) / *kurze dystonische Bewegung (Muskelkontraktur)*

Maladie sans atteinte intellectuelle, pas mortelle. Pas de lésion cérébrale identifiable radiologiquement

Dysphonies spasmodiques

- **Dysphonie spasmodique en adduction / *Spasmodische Dysphonie vom Adduktionstyp***

Contractions spasmodiques intempestives, interrompant l'émission vocale. La voix est irrégulière, forcée, hachée, caractéristique.

- **Dysphonie spasmodique en abduction / *Spasmodische Dysphonie vom Abduktionstyp***

Ouverture intempestive des cordes vocales en cours de phonation, entraînant des désonorisations vocales et une voix très soufflée, peu sonore, entrecoupée de bouffées sonores.

- **Dysphonie spasmodique mixte / *gemischte spasmodische Dysphonie***

les deux mécanismes sont associés.

Dysphonies spasmodiques

Treatment

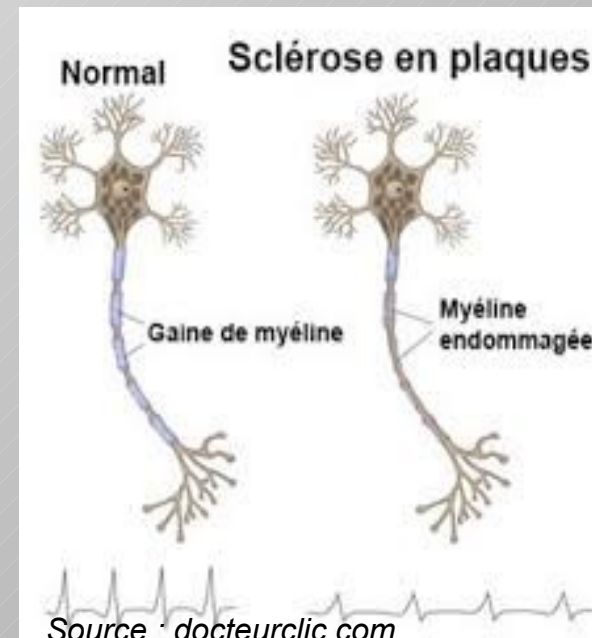
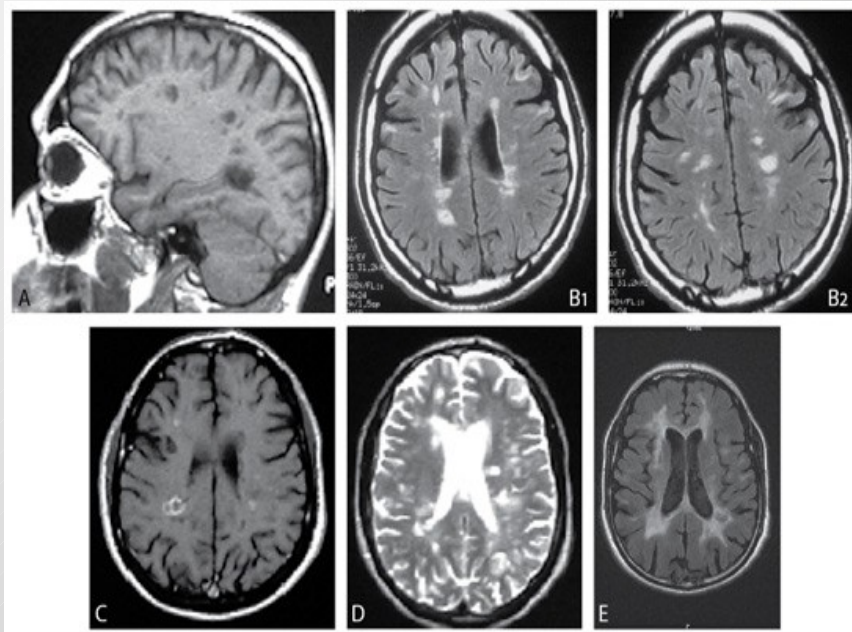
- **Logopédie** (fluidité vocale, soutien vocal, coordination pneumophonique)
- **Injections intramusculaires de toxine botulinique (Botox) :**
 - Latence de 2 à 3 jours et durée de 2 semaines à 8 mois
 - Par voie transcutanée, au travers de la membrane crico-thyroïdienne, sous contrôle électromyographique.
- Evt. **suivi psychologique**



Sclérose en plaques (SEP) *Multiple Sklerose (MS)*

Affection inflammatoire démyélinisante du système nerveux central / *entzündliche demyelinisierende Erkrankung des ZNS*

- ♀ : ♂ = 3 : 2, 20 - 40 years
- Evolution par poussées d'apparition rapide d'un symptôme neurologique ou d'un ensemble de symptômes partiellement résolutifs (régression), créant des plaques (foyers de démyélinisation) dans le système nerveux central



Imagerie cérébrale dans la sclérose en plaques. A. IRM en séquence T1 : « trous noirs » dans la substance blanche.

B. IRM en séquence FLAIR : hypersignaux à prédominance périventriculaire. C. IRM en séquence T1 avec injection de gadolinium : lésions périventriculaires. D. IRM en séquence T2 : hypersignaux à prédominance périventriculaire. E. IRM en séquence FLAIR chez un patient ayant une maladie évoluée : hypersignaux confluents de la substance blanche associés à une atrophie corticale. Images : cen-neurologie.fr

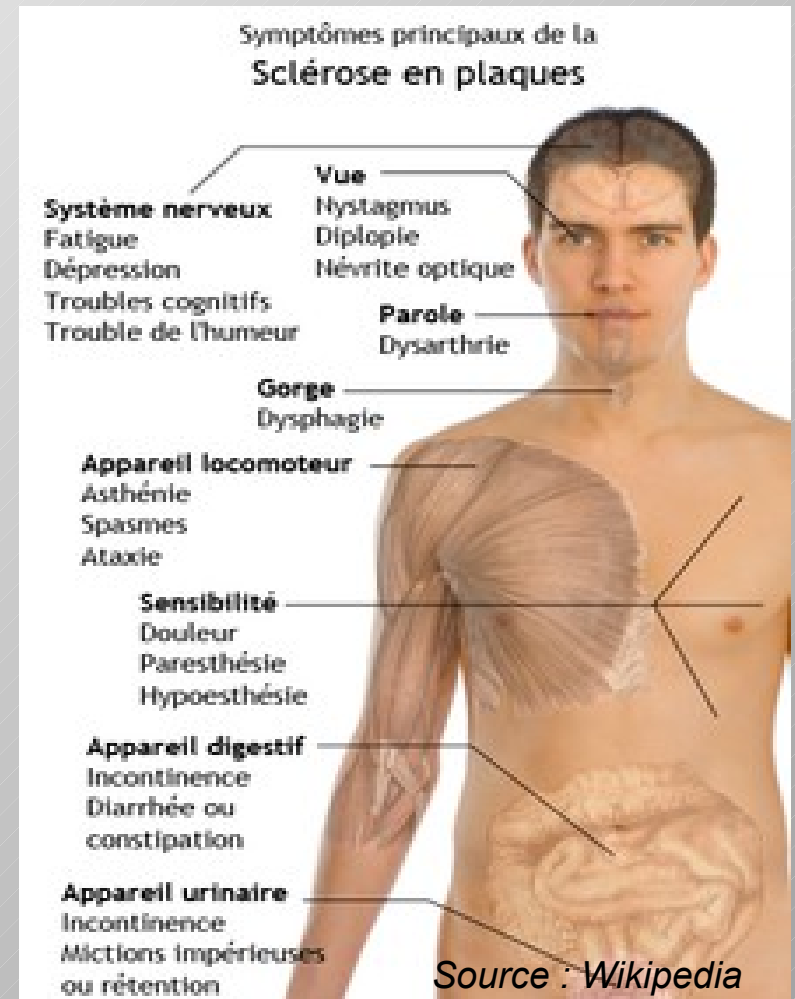
Sclérose en plaques (SEP)

Multiple Sklerose (MS)

Symptômes :

moteurs, sensitifs, neurovégétatifs...

- Phoniatrie : très individuel et dépendant de chaque patient
 - **Dysphagie**
 - **Dysarthrie**
 - **Paralysie faciale / Fazialisparese**
 - **Dysphonie**
- Décès rarement conséquence directe d'une poussée évolutive de la maladie, plutôt complications médicales suite au handicap progressif



Myopathies

Affections musculaires, dégradant la structure ou la fonction des fibres musculaires **indépendamment** de leur innervation

Muskuläre Erkrankung mit Degenerierung der Struktur oder der Funktion der Muskelfasern **unabhängig** von ihrer Innervation

- Faiblesse musculaire souvent proximale (démarche anormale et difficulté à monter les marches d'un escalier, ou à passer de la position assise à la position debout, à lever les bras au-dessus de la tête)
- Le patient a des muscles minces, atrophiques et semble émacié, maigre (visage, mains) sans fasciculations musculaires.

- Myopathies congénitales : « l'enfant mou » à la naissance (plusieurs formes cliniques).
- Myopathies métaboliques (glycogénoses, anomalies lipidiques)

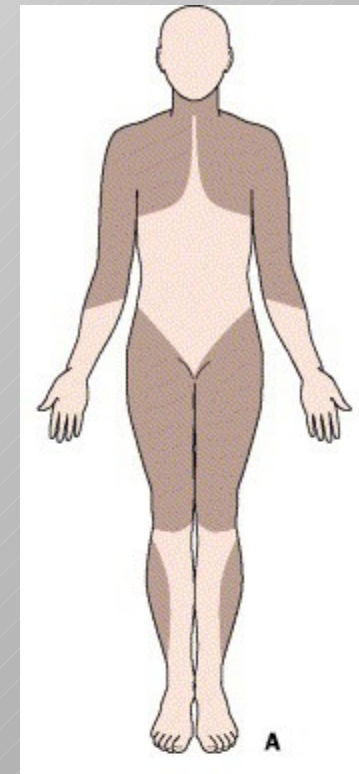
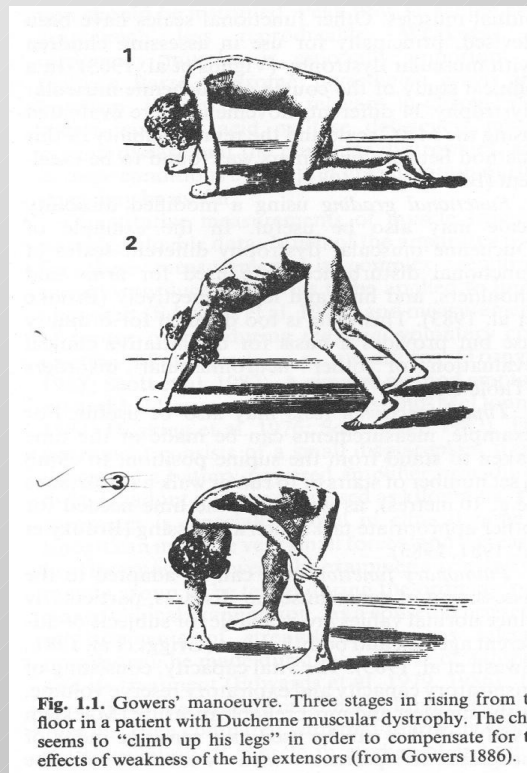


Myopathies

Dystrophie progressive de type Duchenne

Chromosome X récessif : 1 ♂ / 3000 - 5000 naissances.

Normal à la naissance avec retard d'acquisition de la marche, puis la démarche devient dandinante et la course impossible à 12 ans, décès vers 20 ans lié à un déficit respiratoire et atteinte cardiaque (myocarde).



Myopathies

Maladie de Steinert

- autosomique dominante : 1 / 8000
- La plus fréquente des dystrophies de l'adulte, débutant entre 20 et 30 ans.



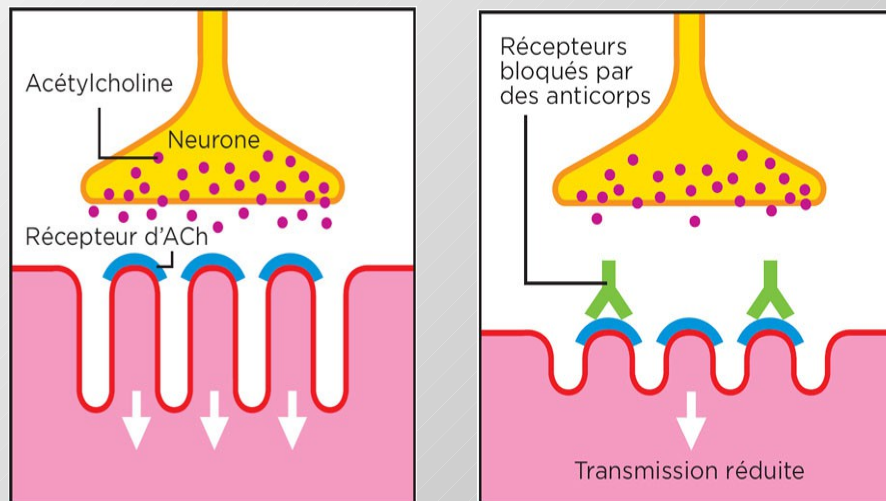
Evolution lente intéressant surtout les **extrémités** (avant-bras, petits muscles des mains, muscles péroniers) et la **tête** (ptose palpébrale, un aspect émacié et atone du visage, l'éversion des lèvres ; muscles masticateurs et sterno-cléido-mastoïdiens, la langue, les muscles pharyngés et laryngés)

- Rhinolalie
- Dysarthrie
- Dysphonie
- Dysphagie

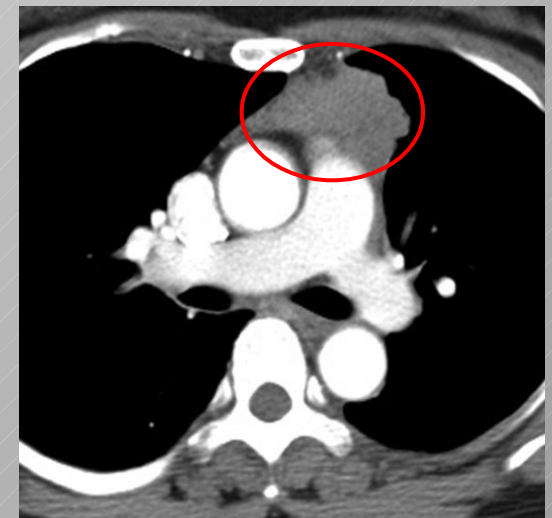
Myasthénie (myasthenia gravis)

Maladie auto-immune / Autoimmunerkrankung

- Diminution du nombre des récepteurs d'acétylcholine au niveau des jonctions neuromusculaires des muscles striés, due à la présence d'anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine.
- *Abnahme der freien Acetylcholinrezeptoren im Bereich der neuromuskulären Verbindungen der gestreiften Muskulatur aufgrund der Bindung von Acetylcholinrezeptor-Antikörper*
- Faiblesse musculaire progressive en cas de contractions répétées, surtout au niveau des **yeux** (paupières), **de la face, de la mastication, du pharynx et du larynx**.



Source : CCMG



10 % des patients présentent un thymôme

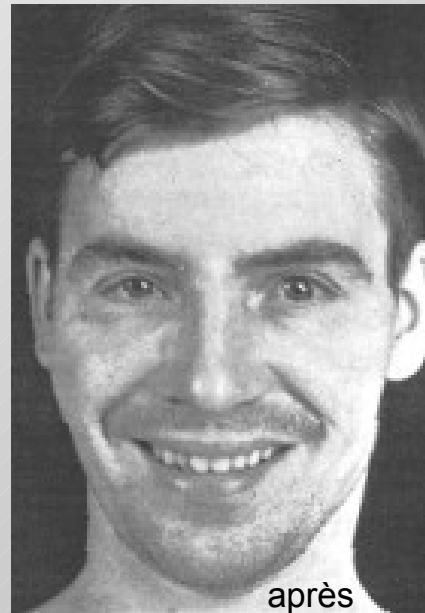
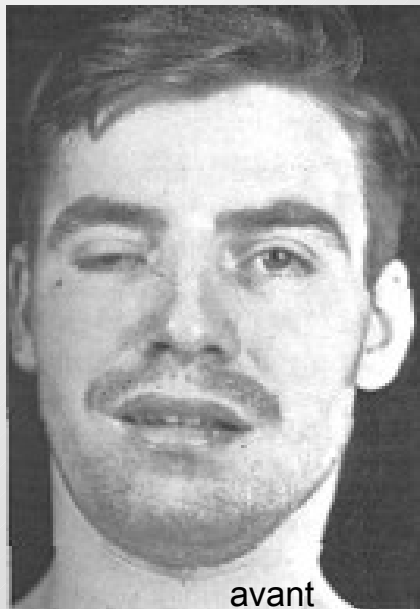
Myasthénie (myasthenia gravis)

Diagnostic : Exercice de lecture continue de 20 à 30 minutes.

Apparition progressive :

- Rhinolalie ouverte
- Dysarthrie
- Dyslalie
- Dysphonie

s'estompant rapidement, après 1-2 minutes



Epreuve Tensilon avec Edrophonium
(Inhibiteur Acétylcholinestérase)

Treatment : curable
(médicaments ;
ablation chirurgicale du thymus).

CONCLUSION

- L'articulation et la voix dépendent d'une motricité fonctionnelle du larynx, du pharynx, de la langue et des lèvres
- Atteinte neurologique centrale, périphérique et neuromusculaire
- Des cas de troubles articulatoires, dysphonie, rhinolalie et dysphagie nécessitent un bilan spécialisé (phoniatrique / neurologique)

Références

- La voix « Pathologies vocales d'origine organique » Tome 3, François le Huche et André Allali, Ed. Masson
- Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Neurogene Sprechstörungen (Dysarthrien). Prof. Dr. Hermann Ackermann, M. A., Tübingen. Herausgegeben von der Kommission Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie