

Dysphonies neurologiques

Dysarthries

Pr Aude Lagier

Service d'ORL, CHU de Liège

Remerciements au Dr Danièle Robert, Marseille

Qu'est-ce qu'une dysphonie neurologique?

- Dysphonie liée à un trouble de la commande motrice du larynx

 Paralysies/parésies laryngées exclues

- Larynx comme effecteur d'une commande motrice
 - Voix comme symptôme d'une maladie neurologique

Pourquoi parler de dysphonie neurologique?

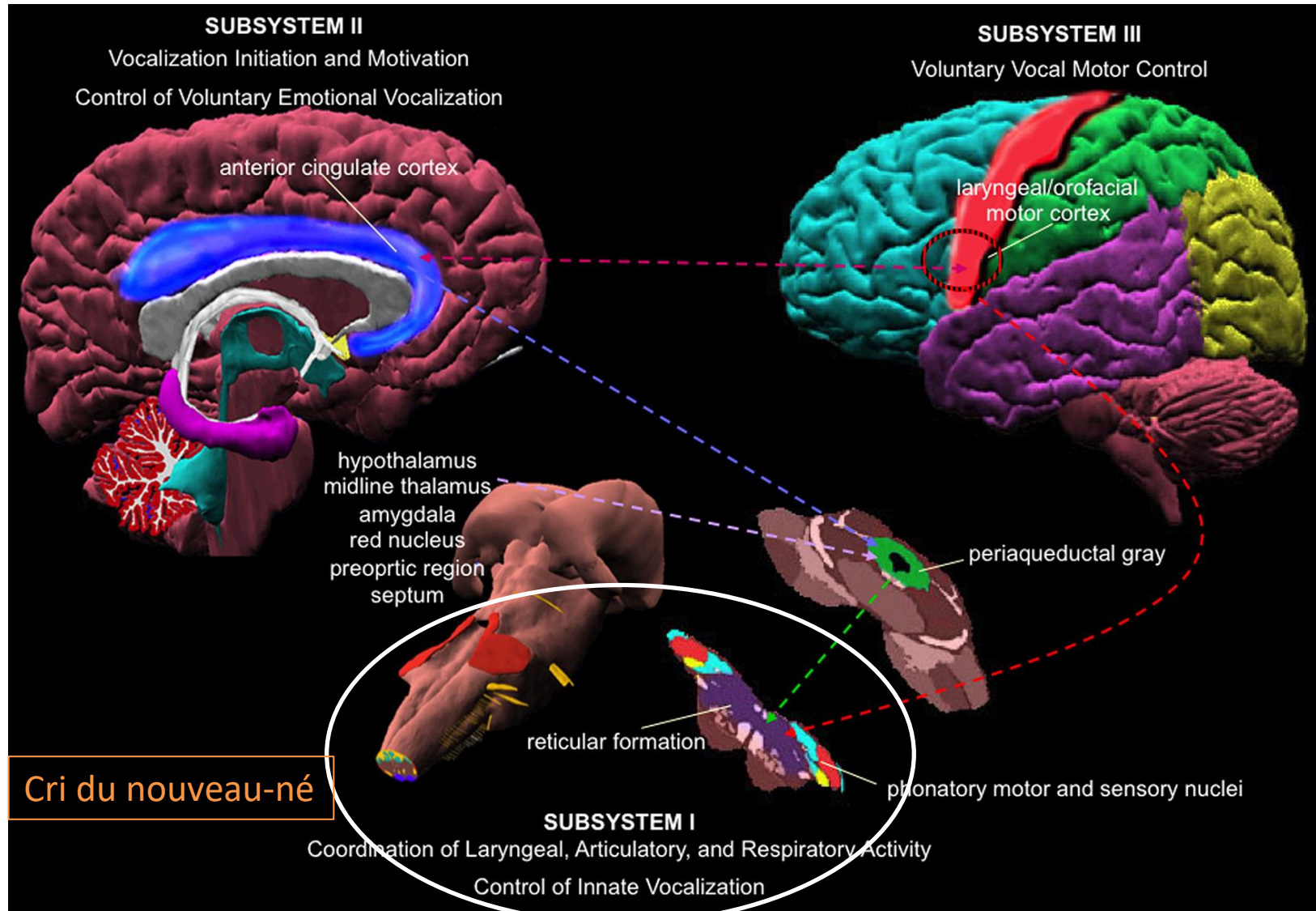
- Parfois, la dysphonie est la première plainte du patient
 - Parfois l'ORL est en première ligne
 - Parfois, la dysphonie est isolée
 - Parfois, ça peut sauver la vie du patient (parfois pas, malheureusement)
- Dysphonie neurologique et dysarthrie...
 - Être attentif aux éléments dysarthriques+++

Voix Parole Langage



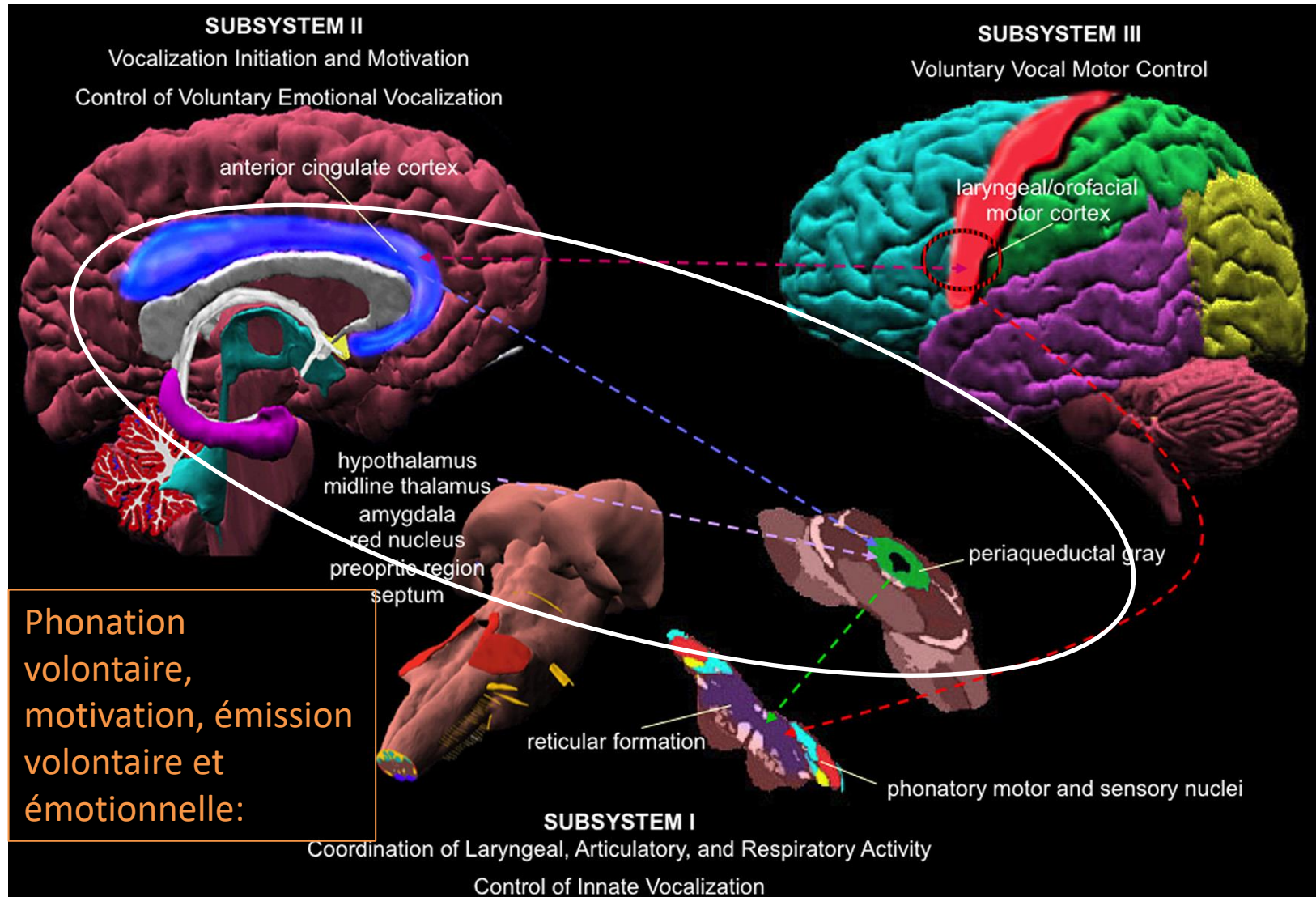
Voix (Larynx)	Vibration	Son rauque, voilé	Dysphonie
Parole (Larynx, Pharynx, Cavité orale, lèvres)	Filtrage (voyelles) Interruptions (consonnes)	Imprécision	Dysarthrie
Langage (Cerveau)	Organisation signifiante	Anomalie du mot	Aphasie Muté

🔊 Contrôle neurologique de la « voix »

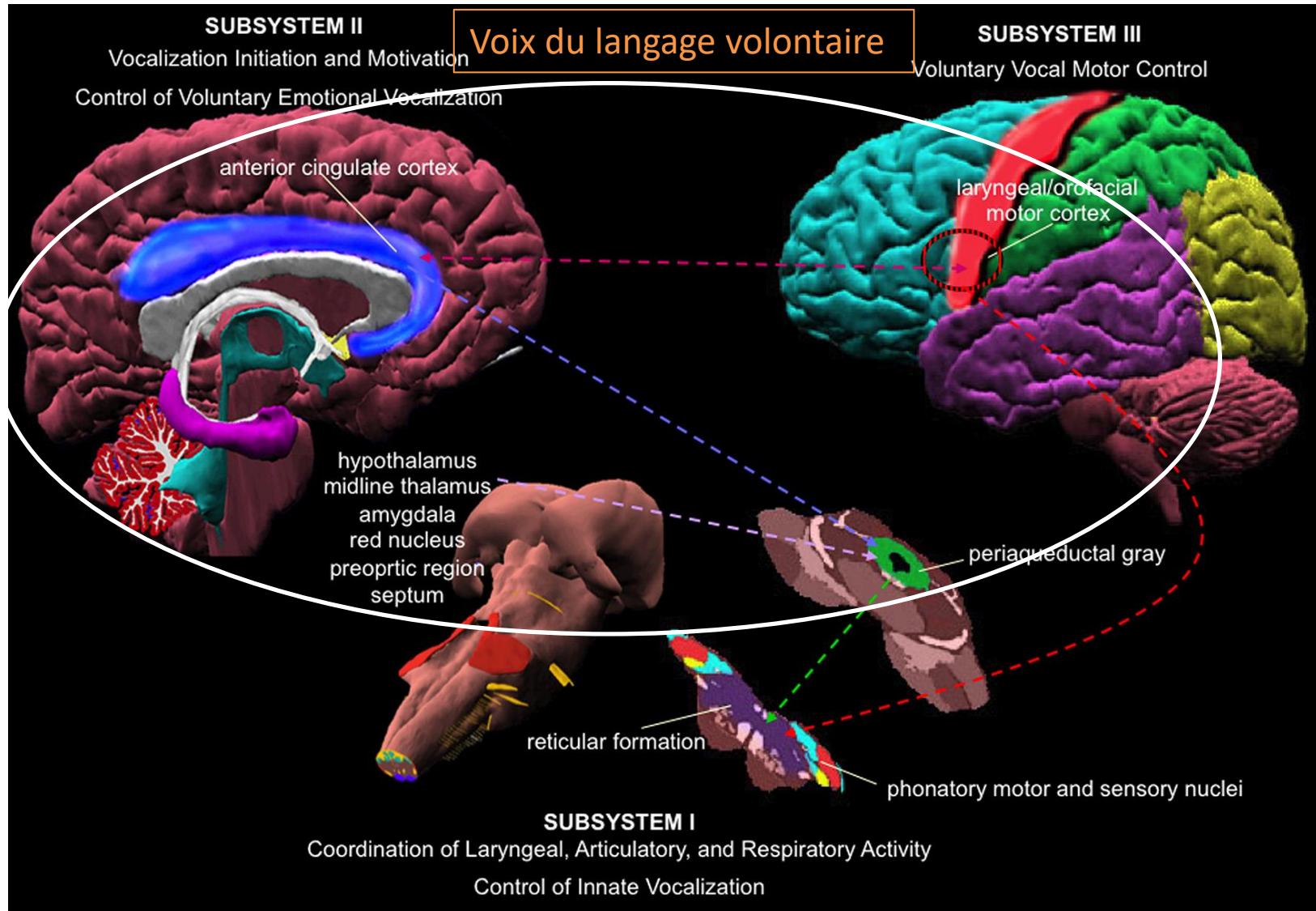




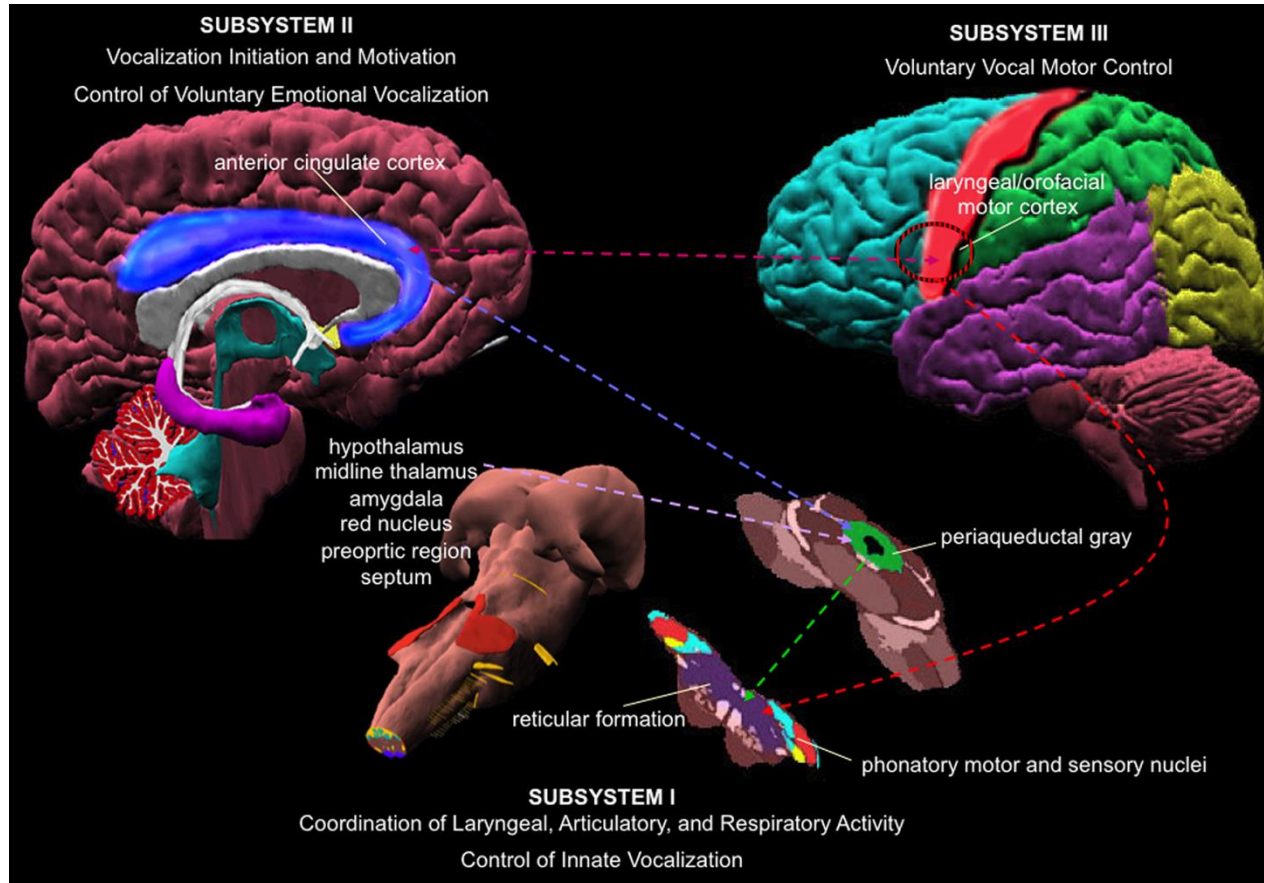
Contrôle neurologique de la « voix »



Contrôle neurologique de la « voix »



Contrôle neurologique de la « voix »



➔ Développement du langage/mise en jeu progressive de ces différentes structures avec la maturation cérébrale

Contrôle neurologique de la voix

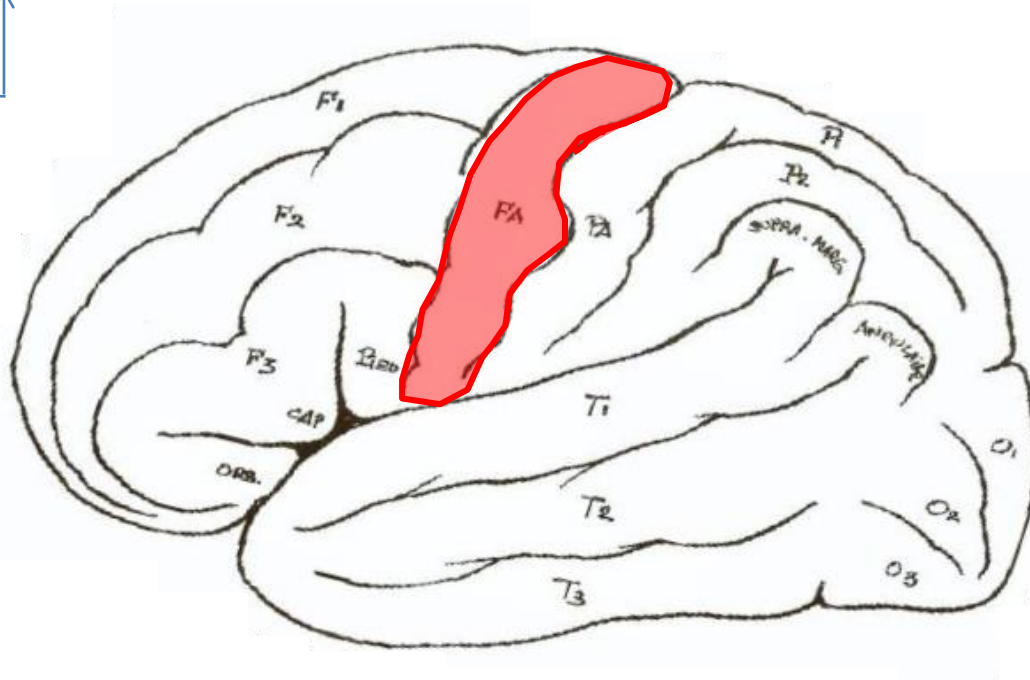
- La parole est l'une des fonctions motrices les plus complexes, les plus rapides et les plus précises
- Mise en jeu coordonnées de plus de 100 muscles (laryngés, orofaciaux, pharyngés, respiratoires)

Fonction motrice impliquant la voie pyramidale
Rôle important des noyaux gris centraux, du cervelet

Voies pyramidales: Motricité volontaire

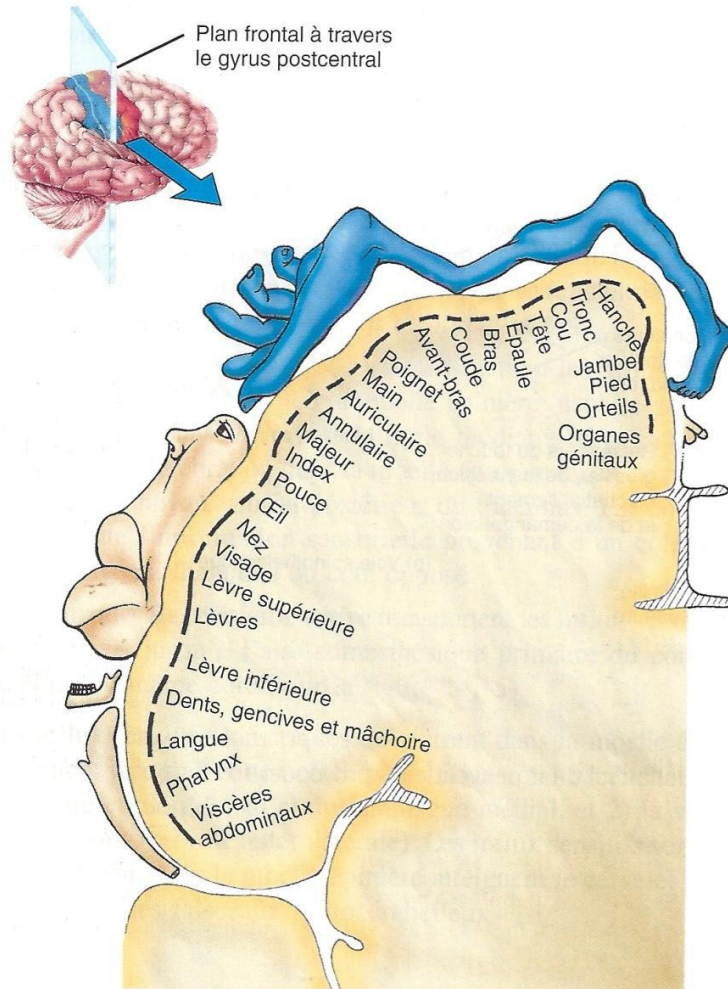
Vue latérale gauche du Cerveau

Haut
Avant

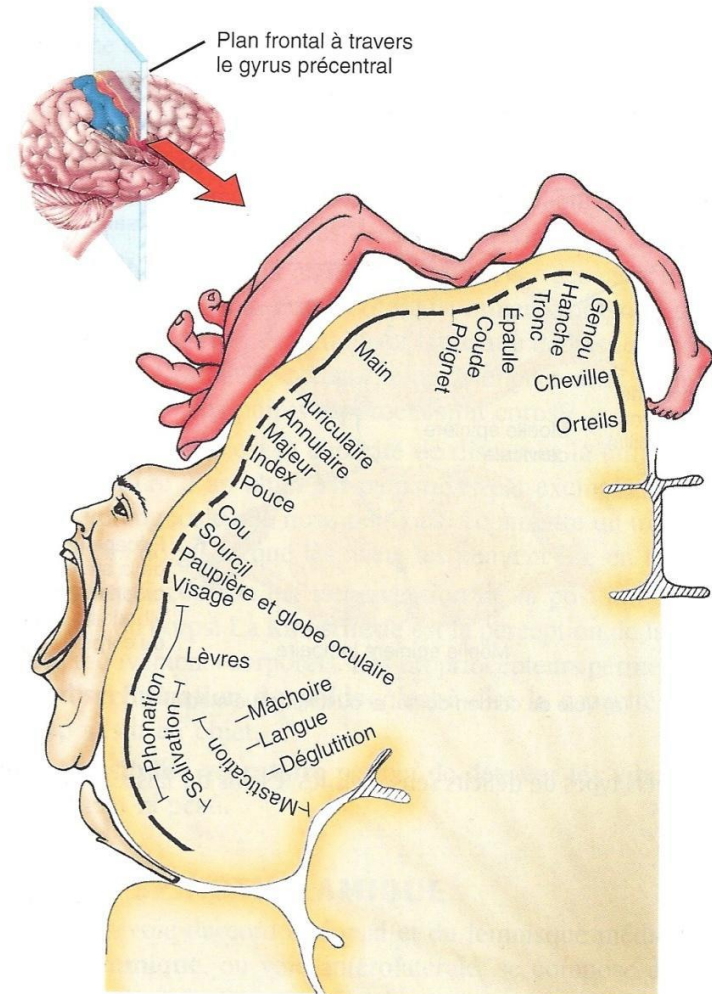


Gyrus précentral: cortex moteur
primaire

Somatotopie corticale: homonculus

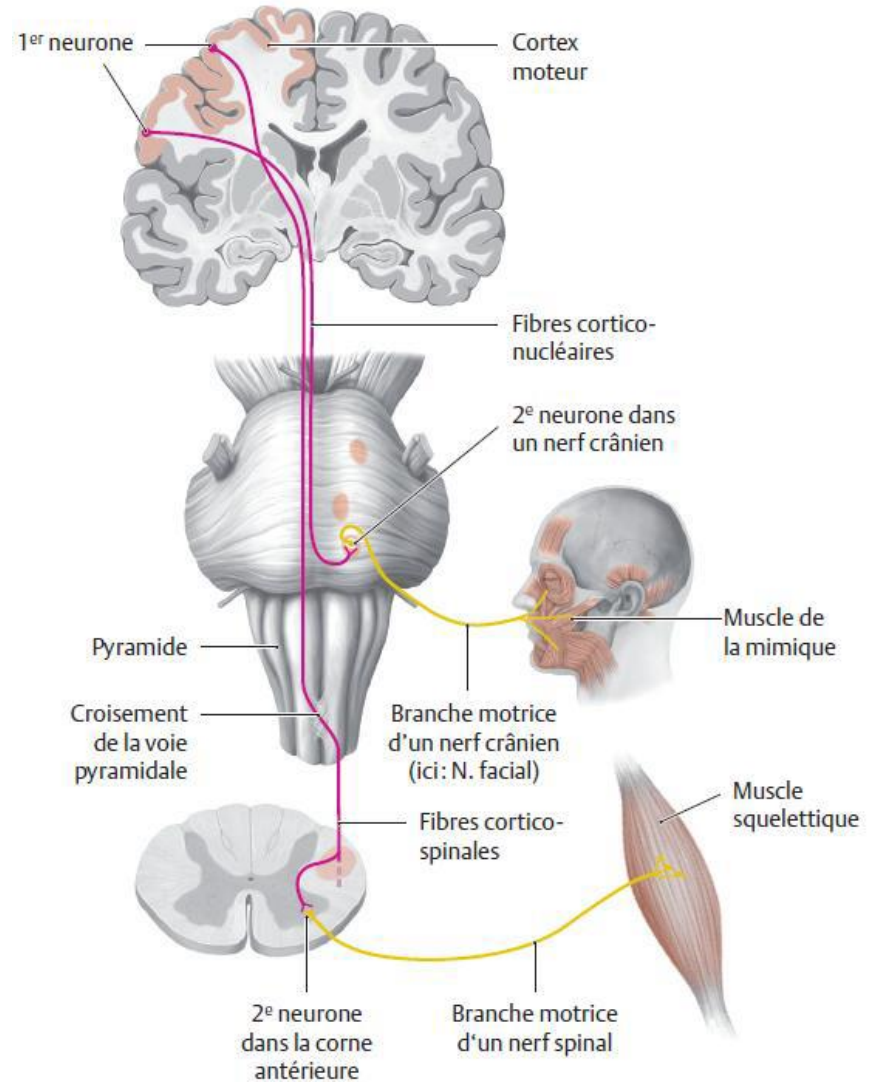


(a) Coupe frontale de l'aire somesthésique primaire dans l'hémisphère cérébral droit



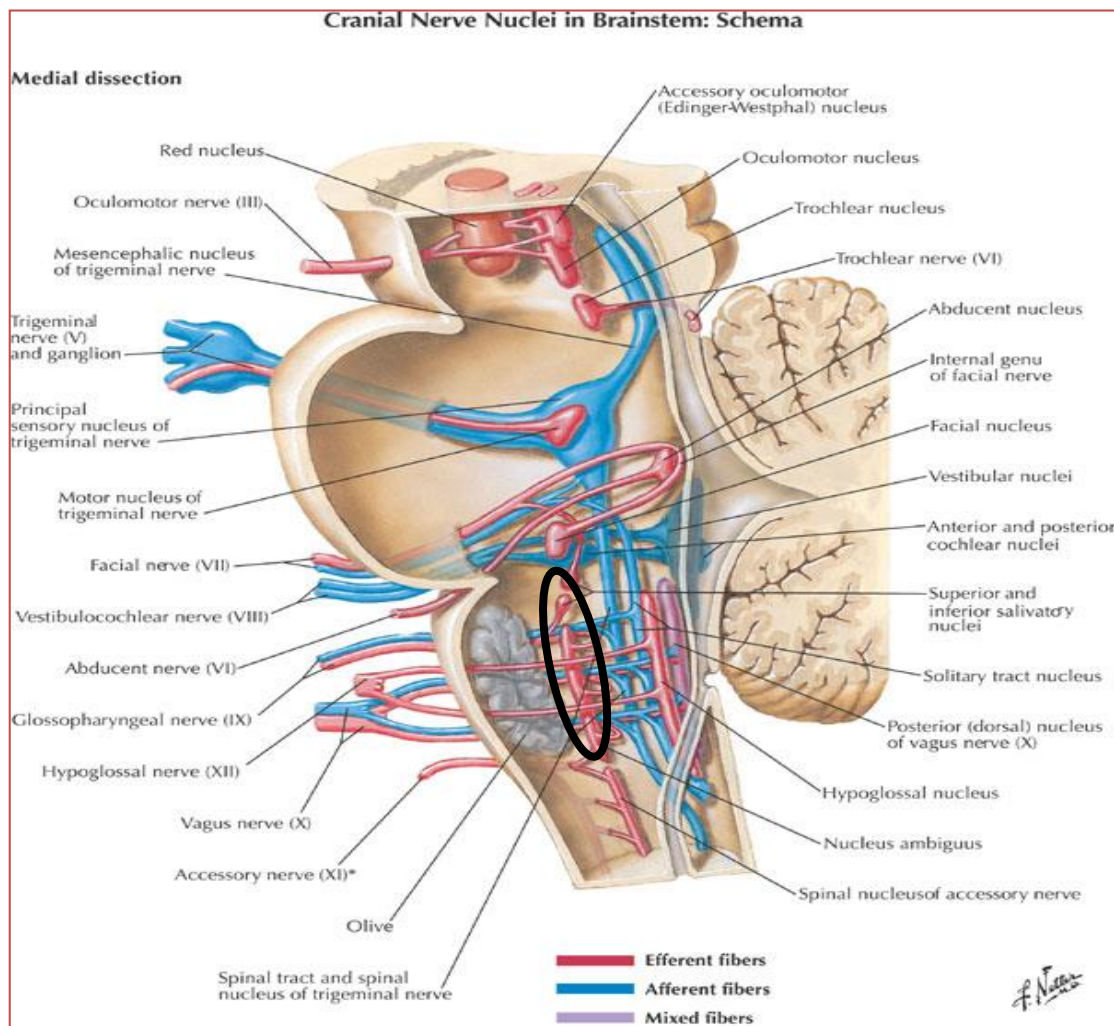
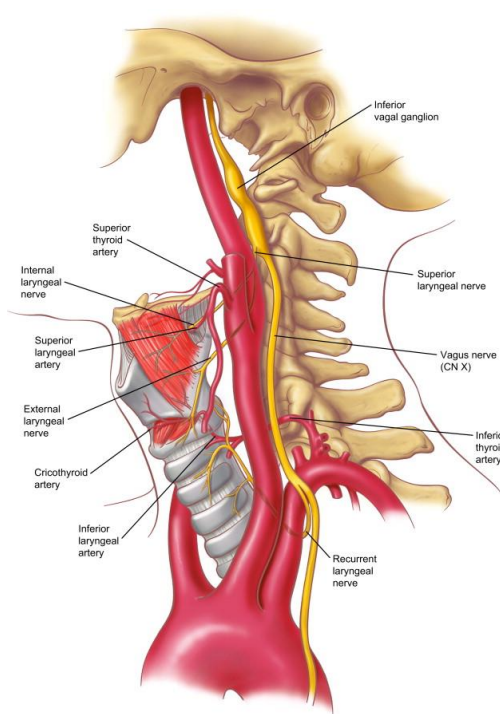
(b) Coupe frontale de l'aire motrice primaire dans l'hémisphère cérébral droit

Voies pyramidales: motricité volontaire



Contrôle neurologique de la voix

- Système nerveux périphérique
- Noyau du nerf vague pour la motricité
 - = Noyau ambigu
- Nerf vague



F. Netter

L'ORL

et le contrôle neurologique de la voix?

- Vigilance et séméiologie un peu particulière
- Orientation diagnostique
 - Uni- ou bilatéral?
 - Système nerveux central ou périphérique?
- Collaboration avec les neurologues
 - Suivi +++
 - Echelles de temps de la neurologie \neq ORL « habituelle »

Dysphonies neurologiques d'origine centrale

Syndromes extra-pyramidaux

Syndromes parkinsoniens

- Dysfonction de la voie dopaminergique nigro-striée ou du striatum, ou de ses voies de projection.
- Ensemble de pathologies définies par la présence de:
 - Akinésie
 - Rigidité extrapyramidale
 - Tremblement de repos
 - Instabilité posturale

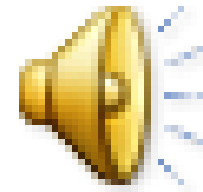
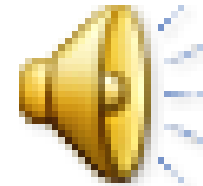
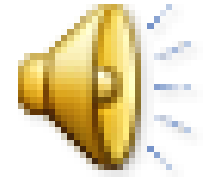
Maladie de Parkinson

- Syndrome parkinsonien idiopathique
 - Tremblement de repos asymétrique
 - Normalité du reste de l'examen neurologique
 - Absence de prise de neuroleptique
 - Franche amélioration sous traitement dopaminergique

 - Âge moyen de début: 58-62 ans
 - Association fréquente d'une dépression dans les symptômes

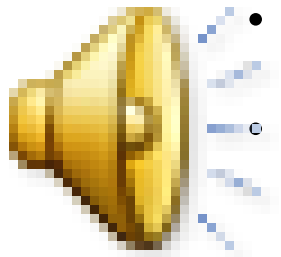
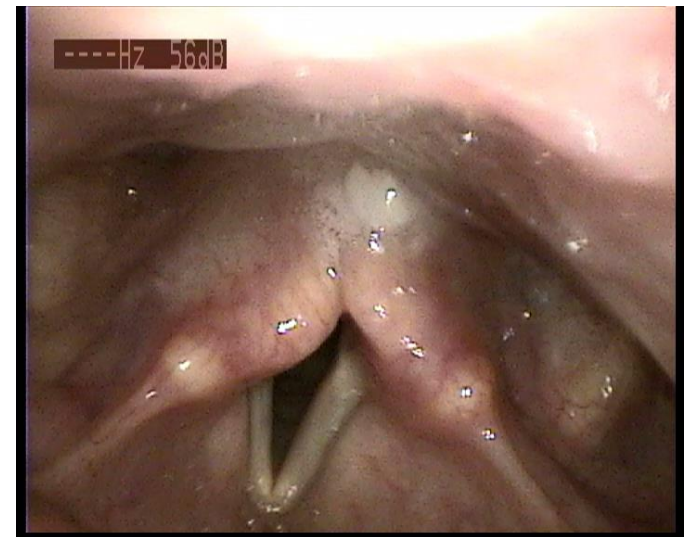
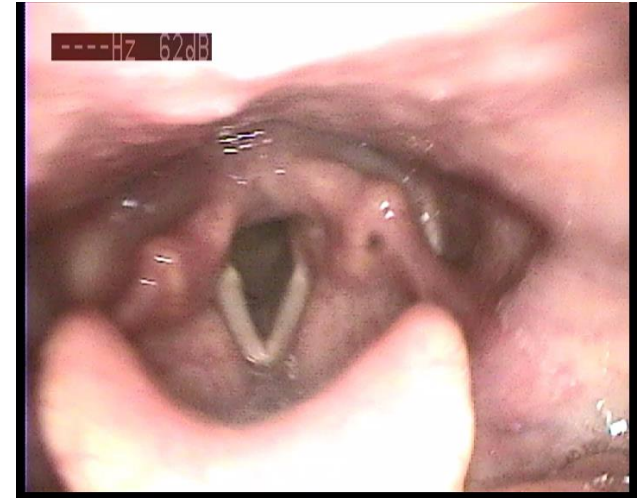
Dysphonie parkinsonnienne

- Anomalies de mouvement du vibrateur laryngé
 - Fréquence fondamentale:
 - Abaissée initialement (diminution PSG+incompétence glottique par hypokinésie)
 - Elevée (effet correcteur du traitement et par effet des stratégies de compensation visant à optimiser la fermeture laryngée)
 - Inchangée (par antagonisme des deux effets précédents)
 - Intensité: abaissée (hypophonie)



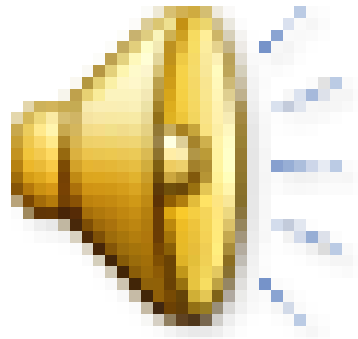
Dysphonie parkinsonnienne

- Anomalies de mouvement du vibrateur laryngé
 - Timbre: soufflé ou éraillé, voix tremblée
 - Analyse instrumentale de la voix:
 - Élévation du jitter et du shimmer
 - Tremblement
 - Réduction du rapport Signal/Bruit
 - Laryngoscopie
 - Béance glottique (défaut d'accolement cordal)
 - +/- hypertonie des bandes ventriculaires
 - Tremblement (cordal ou sus-glottique)



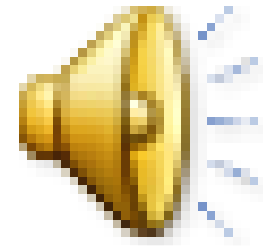
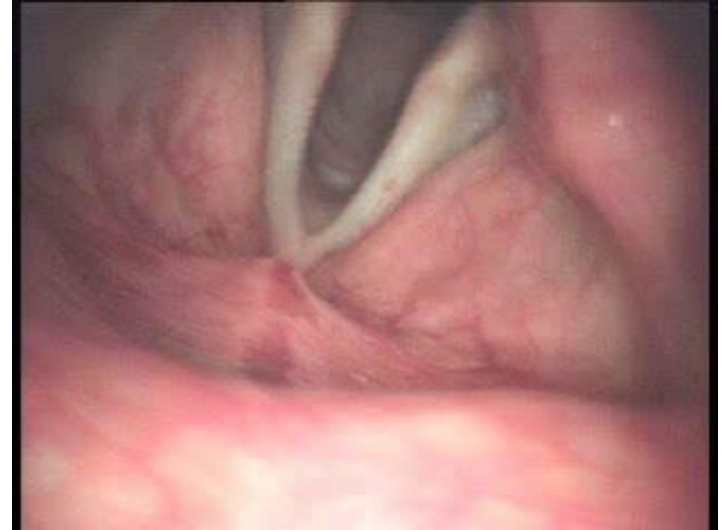
Dysphonie parkinsonnienne

- Patiente de 67 ans, MPI depuis 6 ans,
- Pas de trouble de déglutition significatif



Dysphonie parkinsonnienne

- À écouter « à côté de la voix »
 - Associée à une dysprosodie
 - Monotonie de hauteur et intensité
 - Réduction d'accentuation
 - Pauses inappropriées
 - Accélération brèves et débit variable
 - Palilalies: pseudo-bégaiement
 - Associée à une dysarthrie hypokinétique
 - Imprécision des consonnes (occlusives perçues comme constrictives) ou spirantisation
 - Tendance rhinolalique
 - Tendance à la réduction du triangle vocalique/dédifférenciation des voyelles



Maladie de Parkinson

- Cinq phases d'évolution:
 - Présymptomatique
 - Diagnostique
 - Lune de miel (dopa-sensibilité)
 - Complications motrices (fluctuations et dyskinésies)
 - Déclin (signes axiaux et cognitifs)

Prises en charges possibles

- Rééducation logopédique
 - Méthode LSVT
 - Une des rares méthodes de rééducation prouvées scientifiquement
 - « Think loud »
- Médialisation
 - Parfois, bilatéralement
 - Patients très sélectionnés

Maladie de Parkinson

- Au cours de l'évolution, apparition de signes majorant le handicap fonctionnel:
 - Dyskinésies,
 - Signes neurovégétatifs et sensitifs,
 - Troubles du sommeil et de la vigilance,
 - Enrayages cinétiques,
 - Festinations,
 - Instabilité posturale,
 - **Dysarthrie,**
 - **Troubles de la déglutition,**
 - Troubles cognitifs et psychiques

Syndromes parkinsoniens atypiques

- Atrophie multi-systématisée
 - 15-20% des syndrômes parkinsoniens
 - Peu dopa-sensible
 - Signes axiaux, dysarthrie et troubles posturaux précoces
 - Syndrome cérébelleux (surtout statique)
 - Syndrome dysautonomique (hypotension et troubles sphinctériens)
 - **Troubles de la mobilité laryngée**
 - **Stridor+++**

Syndrome parkinsonien atypique

- Atrophie multi-systématisée



Syndrome parkinsonien atypique

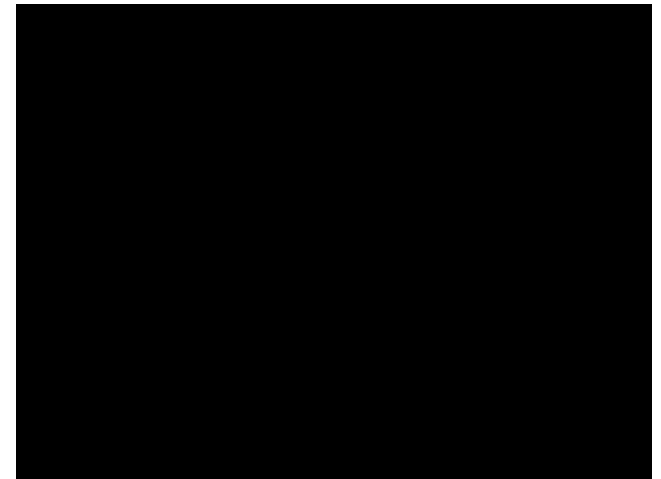
- Atrophie multi-systématisée
 - Trouble de mobilité laryngée peut être le premier signe
 - Cause de décès: arrêt respiratoire
 - Spasmes laryngés
 - Apnée centrale
 - Problème éthique de la trachéotomie
 - Améliore la survie
 - À discuter avec le neurologue
 - Quid de la cordotomie Laser?

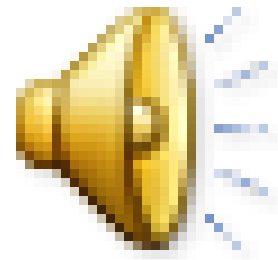
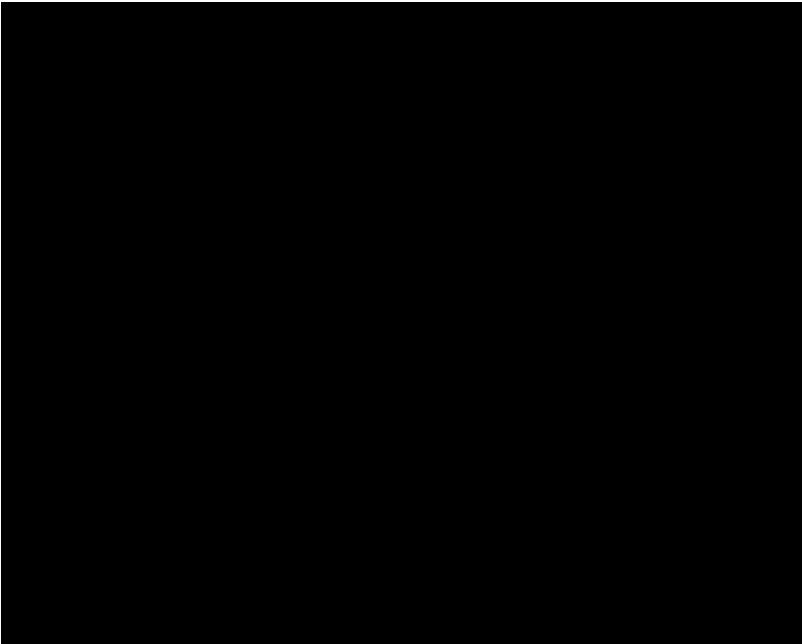
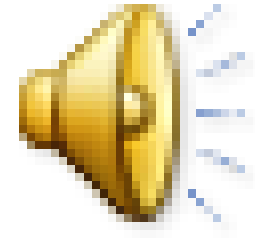
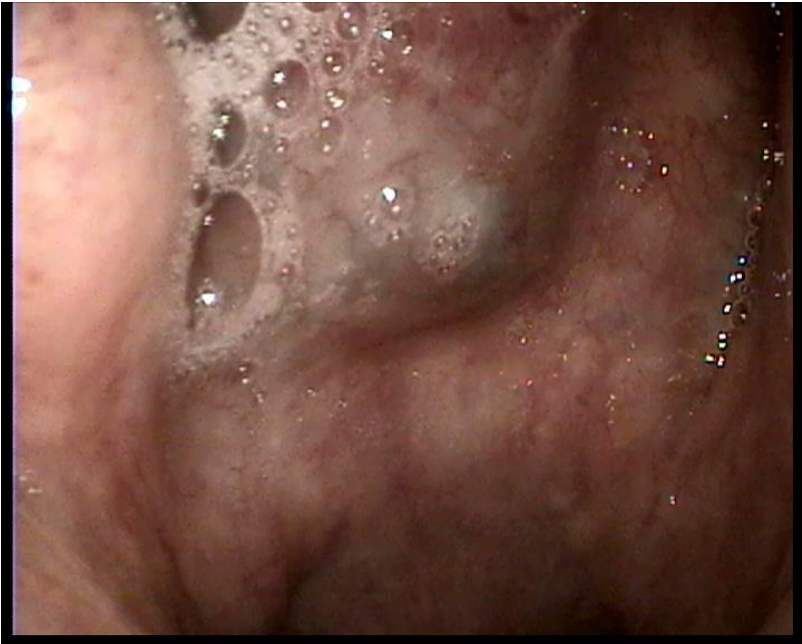
Syndrome parkinsonien atypique

- Paralyse supra-nucléaire progressive
 - SP symétrique dopa-résistant
 - Troubles posturaux précoces (chutes en rétropulsion)
 - Paralyse supranucléaire de l'oculomotricité verticale
 - **Syndrome pseudo-bulbaire**
 - Démence précoce

Syndrome pseudobulbaire

- Atteinte bilatérale des premiers motoneurones (cortico-bulbaires)
 - Syndrome pyramidal des nerfs crâniens:
 - Pseudo-parésie faciale
 - Exacerbation des réflexes archaïques
 - Rire et pleurer spasmodiques
 - Voix et parole spastiques





Autres syndromes parkinsoniens

- Syndromes parkinsoniens iatrogènes
 - Suite à la prise de neuroleptiques
 - Syndromes symétriques
 - Parfois associés à des dyskinésies
- Syndromes parkinsoniens dégénératifs atypiques
 - Peu sensibles à la dopamine

Syndrome parkinsonien atypique

- Démence à corps de Lewy
 - Survenue d'une démence
 - Episodes confusionnels fluctuants et des hallucinations,
 - Idées délirantes et dépression
 - Symptômes isolés, précédés ou suivi d'un syndrome parkinsonien
- Dégénérescence cortico-basale
 - Beaucoup plus rare,
 - SP très asymétrique
 - Dystonie apraxie,
 - Troubles sensitifs
 - Signe de la main étrangère
 - Atteinte des fonctions cognitives
- SP vasculaires
 - Conséquences de lacunes multiples des noyaux gris centraux
 - SP symétrique, peu ou pas dopa-sensible
 - Marche à petits pas,
 - Syndrome frontal et pseudo-bulbaire

Dysphonies neurologiques d'origine centrale

Dysphonie Spasmodique et
Tremblement Vocal

Introduction

- Dysphonie spasmodique=dystonie laryngée
- Dystonie:
 - Syndrome dominé par des contractions musculaires provoquant des mouvements répétés ou des contorsions, ou des postures anormales qui peuvent être soutenues ou intermittentes
 - Peut affecter n'importe quel muscle strié
 - (à motricité volontaire)
 - Toujours le(s) même(s)

Classification

- Types de dystonies:
 - En fonction de la partie du corps atteinte
 - Dystonie focale
 - Dystonie segmentaire (crâniale, axiale, crurale)
 - Dystonie multifocale
 - Hémi-dystonie (hémicorps)
 - Dystonie généralisée

Classification

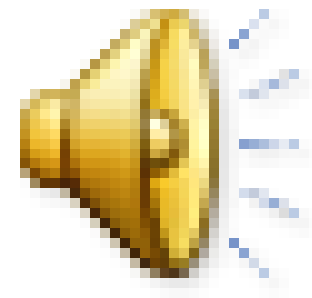
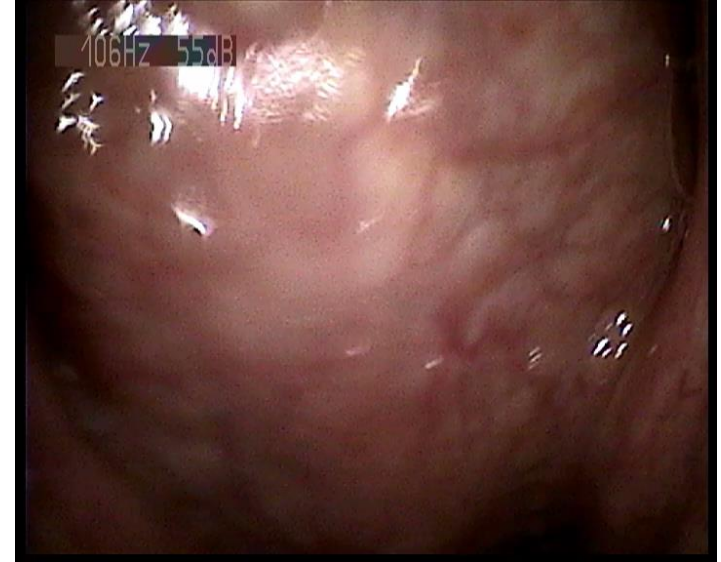
- Types de dystonies:
 - En fonction de l'étiologie
 - Formes primaires
 - Normalité des explorations neurologique clinique et de neuro-imagerie
 - Forte prévalence des formes héréditaires
 - Dystonies « plus »
 - Association d'autres signes neurologiques
 - Normalité de l'imagerie enurologique
 - Formes héréditaires prédominantes
 - Formes secondaires
 - à d'autres désordres neurologiques (maladie de Wilson, maladie de Huntington)
 - à un traumatisme, une infection, un désordre vasculaire, une tumeur, une intoxication, une imprégnation par les neuroleptiques
 - Formes psychogéniques

 Il faut un avis neurologique

Dysphonie spasmodique

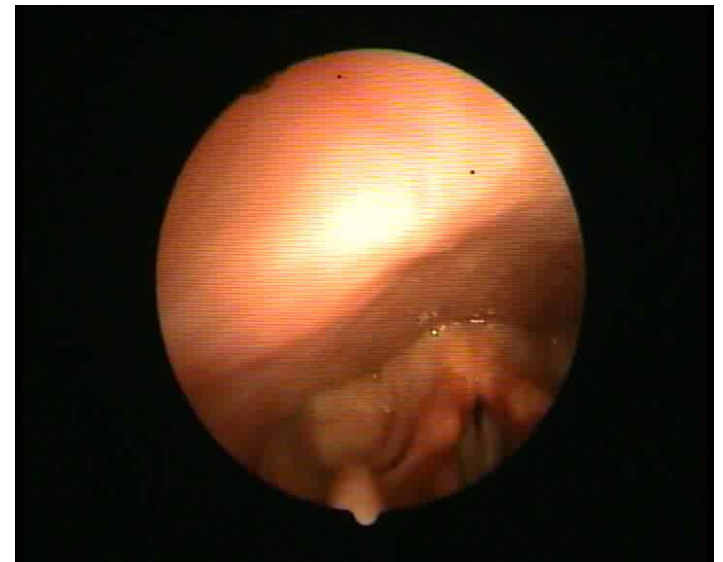
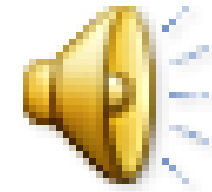
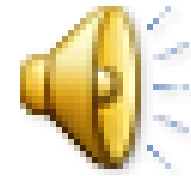
- Dysphonie spasmodique ou dystonie laryngée
 - Dystonie de fonction
 - Trouble du mouvement laryngé induit par l'action
 - Peut toucher les adducteurs ou les abducteurs
- Trouble rare de la fonction vocale
- Terrain:
 - débute vers l'âge de 40 ans,
 - Prédominance féminine
 - Psychogène ou neurologique?
 - Dysphonie de deuil
 - Fluctuations

- Le diagnostic:
 - Clinique +++
 - Ecoute de la voix et évaluation objective de la voix
 - Laryngoscopie
 - Pas d'autres symptômes neurologiques
 - EMG
 - Eliminer une cause neurologique
 - Dystonie généralisée
 - Dystonie des maladies neuro-dégénératives (MSA)
 - Eliminer une cause médicamenteuse
 - neuroleptiques



Présentation clinique

- Dysphonie spasmodique en adduction/des adducteurs
 - Voix serrée, étranglée, hâchée, pouvant rendre toute émission sonore volontaire impossible
 - Début et fin de voisement brutaux
 - Voix faible, monocorde
 - Tremblement vocal fréquent, perçu avec un débit ralenti
 - Intelligibilité diminuée
 - Projection vocale parfois difficile
 - Amélioration possible dans le rire ou la voix chuchotée ou la voix non communicante
 - Formes sévères: dyspnée permanente



Présentation clinique

- Pénibilité vocale
 - Pour le patient et pour l'interlocuteur
- Caractère inesthétique de la voix
- Retrait de la communication orale
 - Le téléphone est particulièrement difficile
- Parfois amélioré en voix chantée et en voix forte

Examen du larynx

- Diagnostic « à l'oreille »
- La laryngoscopie
 - peut être normale au repos
 - En phonation
 - Mouvements saccadés des cordes vocales (Dysphonie en adduction)
 - Défaut d'accolement (Dysphonie en abduction)
 - « Danse des aryténoïdes »
 - Lors de la mise en phonation
 - Parfois dès le repos

Examen du larynx



Présentation clinique

- Dysphonie spasmodique en abduction/des abducteurs
 - Voix chuchotée, à peine audible, essoufflée
 - Voix forcée, avec des arrêts brutaux, entraînant des pauses importantes

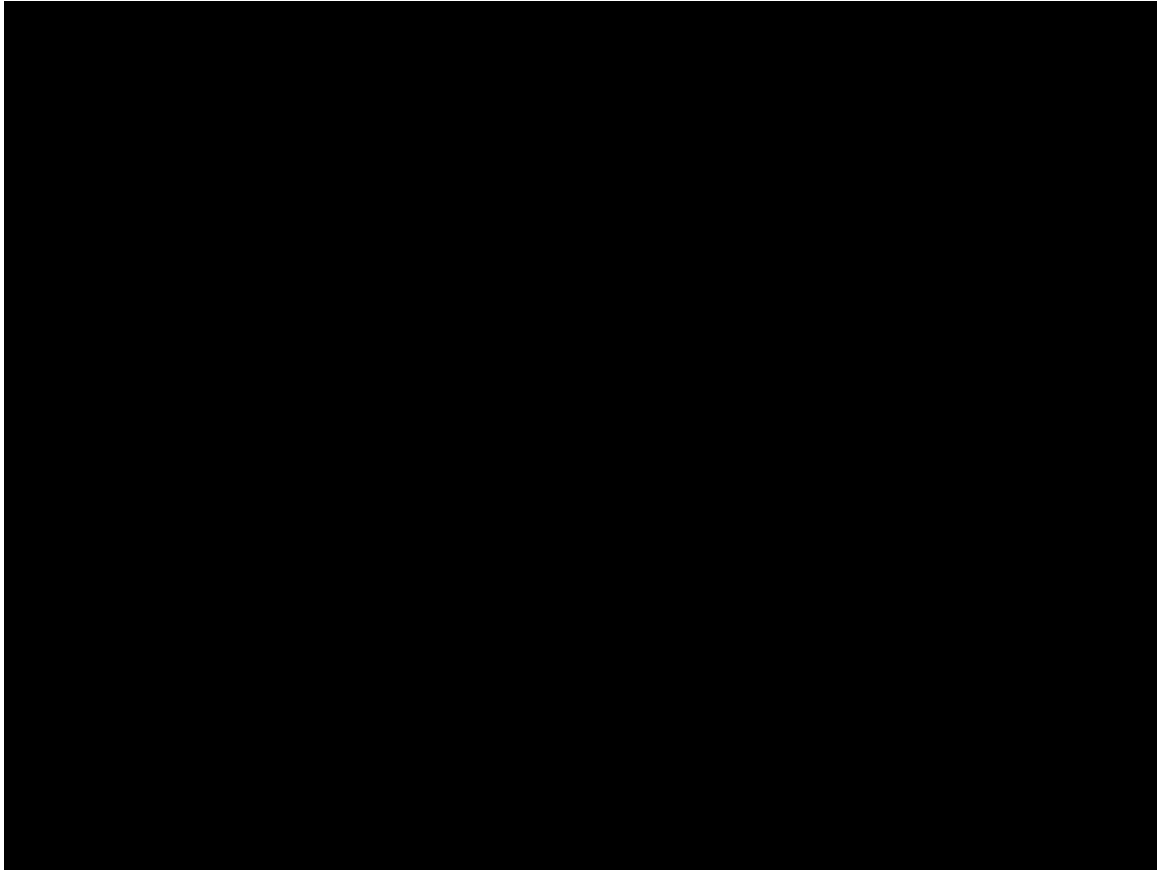


Présentation clinique

- Dysphonie spasmodique mixte
 - Atteinte des adducteurs et des abducteurs

Electromyographie

- Principe:
 - Repérer les muscles à l'aide d'une aiguille
 - Thyro-aryténoïdien pour la dysphonie en adduction
 - Crico-aryténoïdien pour la dysphonie en abduction
 - Recueillir le signal électrique du muscle
 - Observation d'une hyperactivité électrique
 - Soit continue, soit en bouffées,
 - Au repos ou en phonation
 - Permet le traitement



Traitement

- Prise en charge psychologique
 - Pour les tenants de l'origine psychogène
 - Résultat souvent décevant
 - Un peu meilleurs chez les sujets jeunes
- Prise en charge orthophonique
- Méthodes de relaxation

Traitement

- Immobilisation d'une corde vocale
 - Efficacité temporaire
 - Section/écrasement d'un nerf récurrent
 - Coagulation des branches terminales du nerf récurrent par voie endoscopique
 - Injection de toxine botulique le muscle responsable
 - Technique de référence actuellement
 - Moins invasive
 - Injection sous contrôle de l'électromyographie
 - Effet retardé entre 2 et 3 jours
 - Dysphonie (voix soufflée), fausses routes transitoires
 - Durée d'efficacité moyenne: 2 à 6 mois
 - Injections itératives

- Avant injection



- Après injection



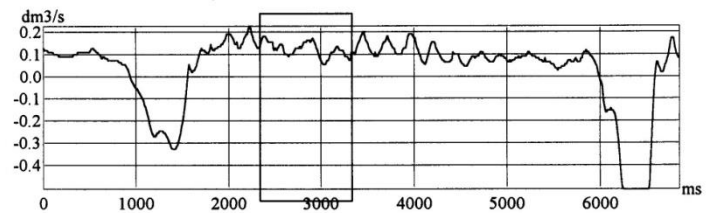
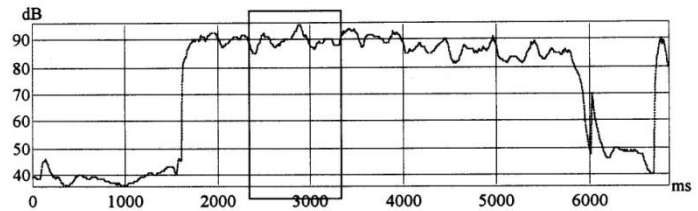
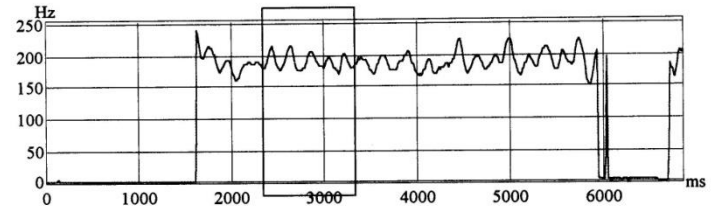
Diagnostic différentiel, et souvent associé

- Tremblement vocal
 - Voix chevrotante, avec des pauses intermittentes
 - Tremblement rythmique et/ou des pauses, entre 5 et 12 Hz
 - Diagnostic: sur une tenue de voyelle: oscillations d'adduction-abduction synchrones du tremblement vocal et des mouvements du pharynx
 - Les tremblements du larynx peuvent être visibles sous la peau, de haut en bas.
 - 3 formes:
 - Tremblement laryngé isolé
 - Tremblement laryngé associé à d'autres tremblements
 - Association tremblement laryngé et dysphonie spasmodique

Tremblement vocal



Tremblement vocal

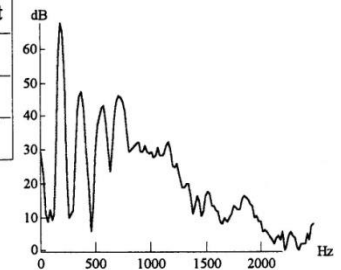


Statistiques	Moyenne	Ecart type	Coefficient
F0	191	11	5.8 %
INT	89.41	2.17	2.4 %
DAB	0.123	0.033	26.6 %

JITTER = 11.56 Hz, 6.1%

SHIMMER = 1.70 dB, 1.9%

SHIMMER = 32.83 cm³/s, 26.7%

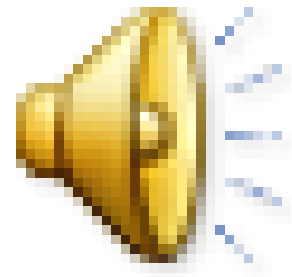


Tremblement vocal

- Les traitements médicamenteux du tremblement sont peu efficaces (béta-bloquants, Epitomax®)
- Intérêt de la toxine botulinique
 - Effet moins marqué que pour les dysphonies spasmodiques

Dysphonies neurologiques d'origine centrale

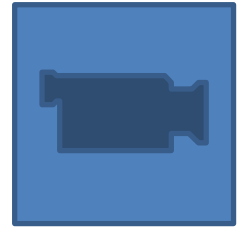
Syndrome cérébelleux



Dysphonies neurologiques d'origine périphérique

Myasthénies,
Myopathies

Myasthénie

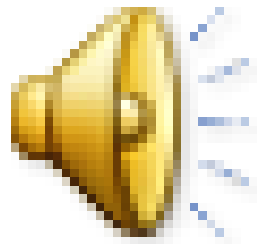


- Il faut la connaître car
 - C'est parfois l'ORL qui fait le diagnostic
 - Elle peut être mortelle
 - Elle est curable+++
- Pathologie auto-immune
 - Anticorps dirigés contre les récepteurs de l'acétylcholine ou d'une autre cible de la jonction neuro-musculaire
 - Variant avec une cible post-synaptique: Syndrome de Lambert-Eaton, para-néoplasique



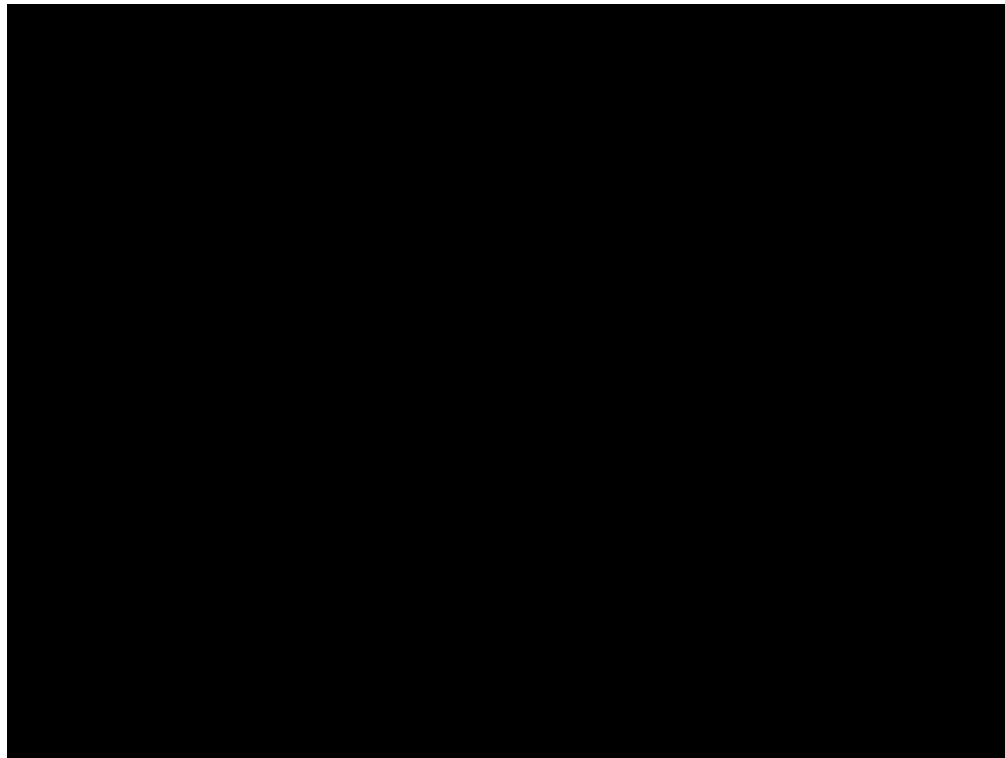
Myasthénie

- Troubles de la voix, de la parole en fin de journée
- Dysarthrie parétique pure,
 - Intérêt de faire des répétitions:
 - détérioration au cours de l'examen



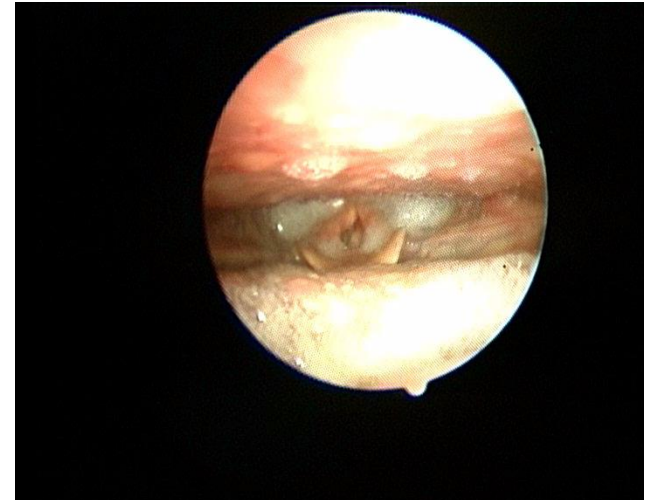
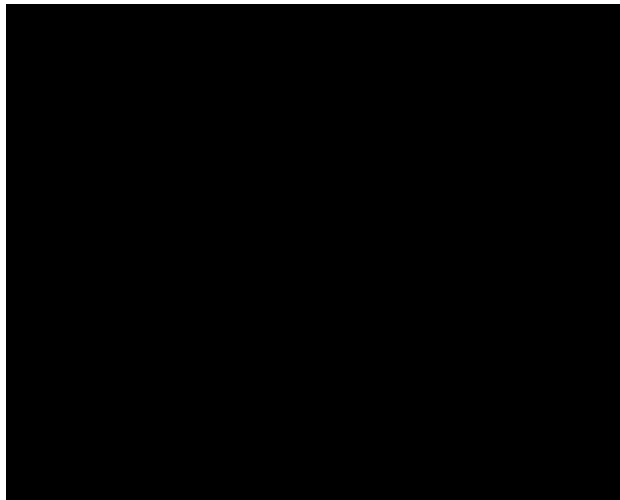
Myopathies atteignant le pharynx

- Dystrophie oculo-pharyngée, myosite à inclusion



Myotonie de Steinert

- Maladie autosomique dominante
 - Aggravation progressive au fil des générations
 - Atteinte pluri-systémique (troubles de conduction cardiaque)
 - Anosognosie fréquente,
 - Décès par troubles de déglutition



Dysphonies neurologiques d'origine centrale et périphériques

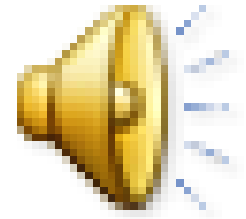
Sclérose latérale amyotrophique

Sclérose Latérale Amyotrophique

- La plus fréquente et la plus grave des maladies du motoneurone
 - Atteinte des motoneurones centraux et périphériques
- Formes de début variables
 - Forme spinale
 - Atteinte des motoneurones périphériques: Amyotrophie, crampes, fasciculations
 - Atteinte des motoneurones centraux: Réflexes ostéo-tendineux vifs, hypertonie des membres
 - Forme bulbaire:
 - Atrophie, fasciculations, hypotonie voile et langue
 - Forme pseudo-bulbaire
 - Exagération des réflexes nauséux, massétéris, et médians du visage
 - Baillements exagérés, clonus de la mâchoire, rire et pleurer spasmodiques
- Atteinte des fonctions cognitives dans 50% des cas

Dysphonie dans la Sclérose Latérale Amyotrophique

- Syndrome bulbaire
 - L'atteinte commence le plus souvent par le territoire du XII
 - Défaut d'accolement cordal par atteinte du X
 - Voix voilée, éraillée
 - Voix grave
 - Baisse d'intensité
- Syndrome pseudo-bulbaire
 - Larynx plutôt spastique
 - Voix et timbre serré
 - Intensité relativement conservée



Dysphonie dans la Sclérose Latérale Amyotrophique



Pourquoi parler de dysphonie neurologique?

- Parfois, la dysphonie est la première plainte du patient
 - Parfois l'ORL est en première ligne
 - Parfois, la dysphonie est isolée
 - Parfois, ça peut sauver la vie du patient (parfois pas, malheureusement)
- Dysphonie neurologique et dysarthrie...
 - Être attentif aux éléments dysarthriques+++

congrès annuel de la #SFPL



ENSEMBLE,

LA PHONIATRIE ET LA LARYNGOLOGIE
DE D&MAIN.

www.phoniatrie-laryngologie.fr