

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

Livret d'information à destination des orthophonistes



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

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

SOMMAIRE

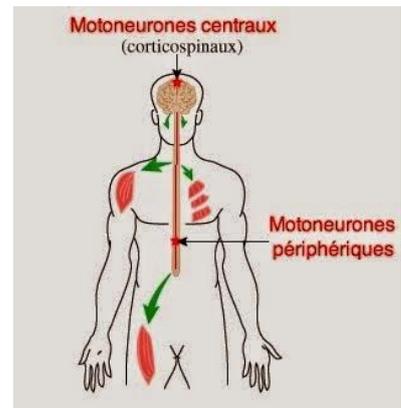
I.	La sclérose latérale amyotrophique : présentation générale	3
-	Que signifie l'acronyme « SLA » ?	
-	La SLA en quelques chiffres	
-	Signes cliniques d'atteinte du motoneurone central et périphérique	
-	Trois principaux stades d'évolution de la maladie	
-	Traitement de la SLA	
II.	Les troubles cognitifs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

I. La sclérose latérale amyotrophique : présentation générale

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

Rappel d'anatomie et de physiologie :

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



Que signifie l'acronyme « SLA » ?

S = Sclérose

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

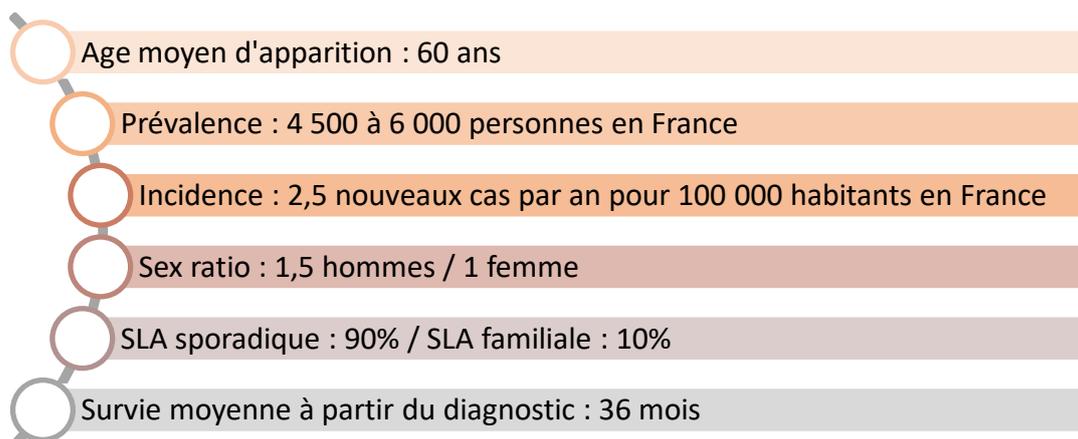
L = Latérale

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

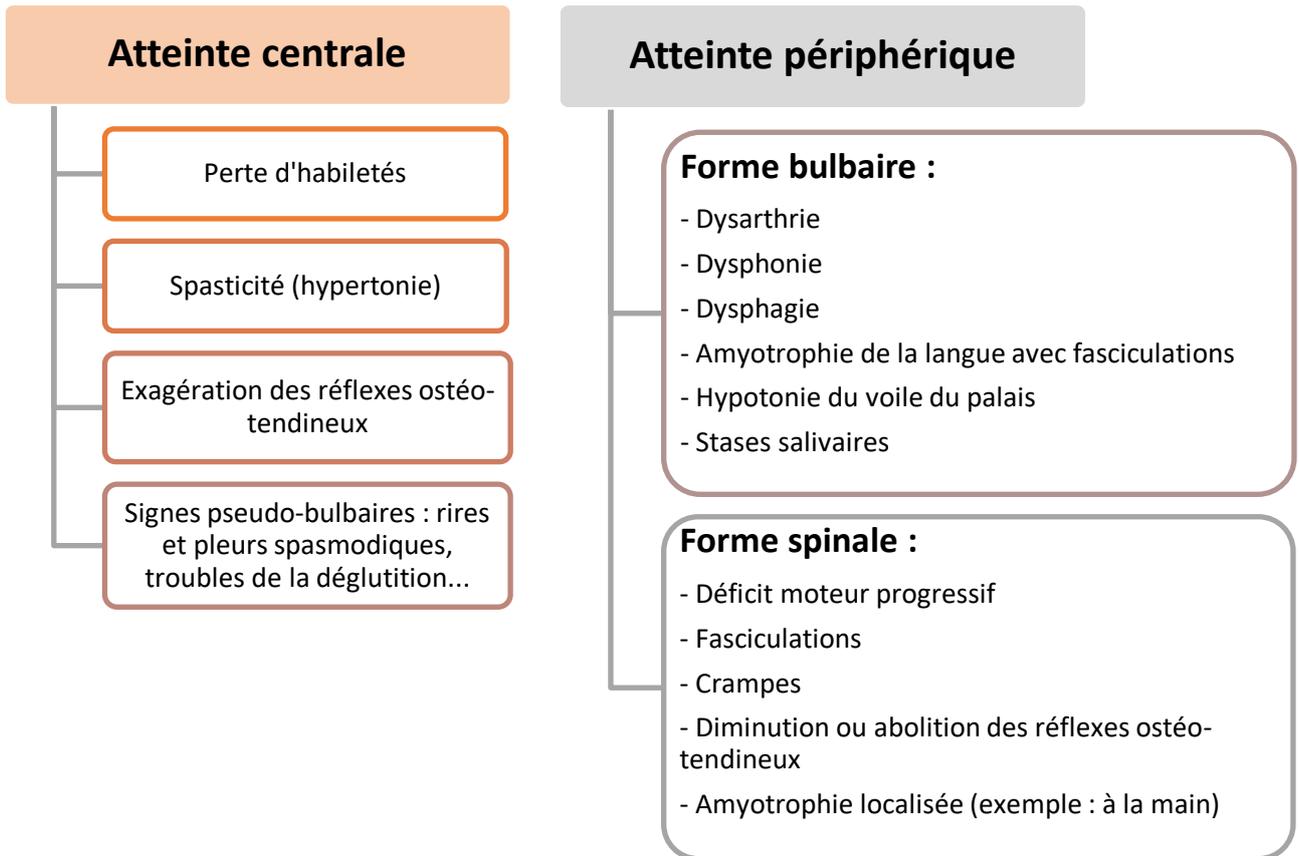
A = Amyotrophique

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

La SLA en quelques chiffres



Signes cliniques d'atteinte du motoneurone central et périphérique



Trois principaux stades d'évolution de la maladie



Traitement de la SLA

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

II. Les troubles cognitifs et comportementaux dans la SLA

Quelle prévalence ?

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

Symptomatologie cognitive et comportementale



Troubles cognitifs

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



Troubles comportementaux et/ou de l'humeur

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



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

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

Facteurs de risque de développer des troubles cognitifs et comportementaux



Forme de SLA à début bulbaire ++



Age avancé du patient



Niveau d'éducation faible

Impacts des troubles cognitivo-comportementaux

Déglutition

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

Communication

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

Prises de décisions

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

Adhésion / Acceptation

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

Aidants

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

Survie du patient

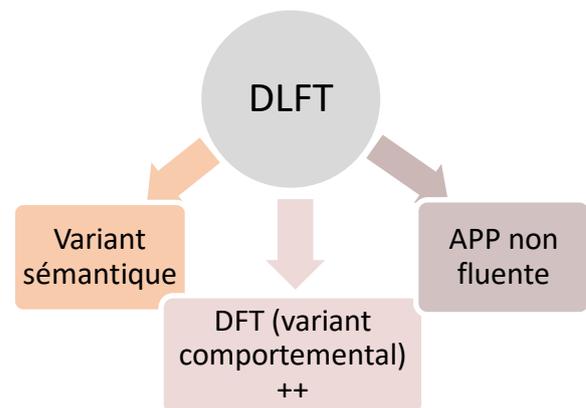
- **Diminution du pronostic de survie** du patient en présence d'anomalies cognitives et comportementales

III. L'association SLA-DFT

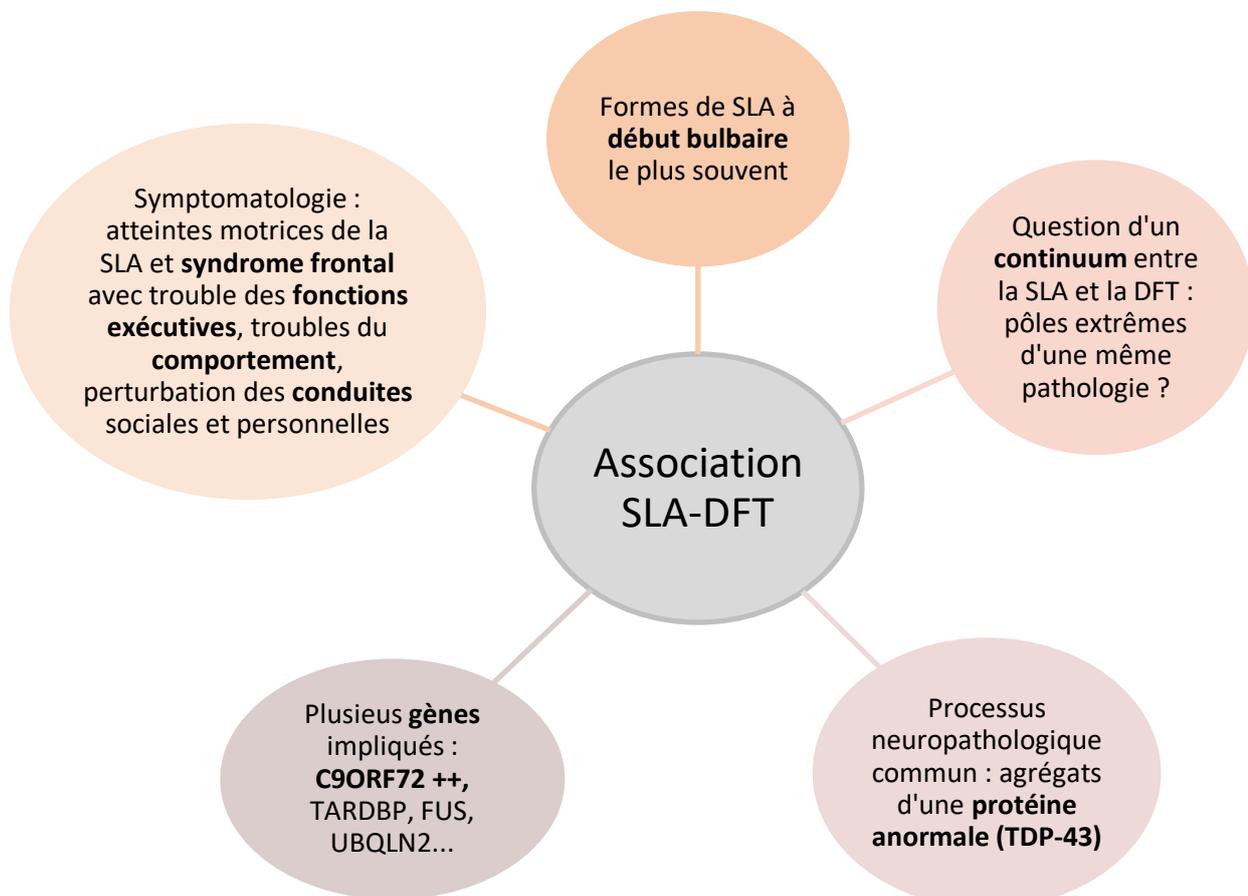
10 à 15% des patients atteints de SLA avec troubles cognitifs et/ou comportementaux présentent une démence fronto-temporale (DFT) associée !

Pour aller plus loin...

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



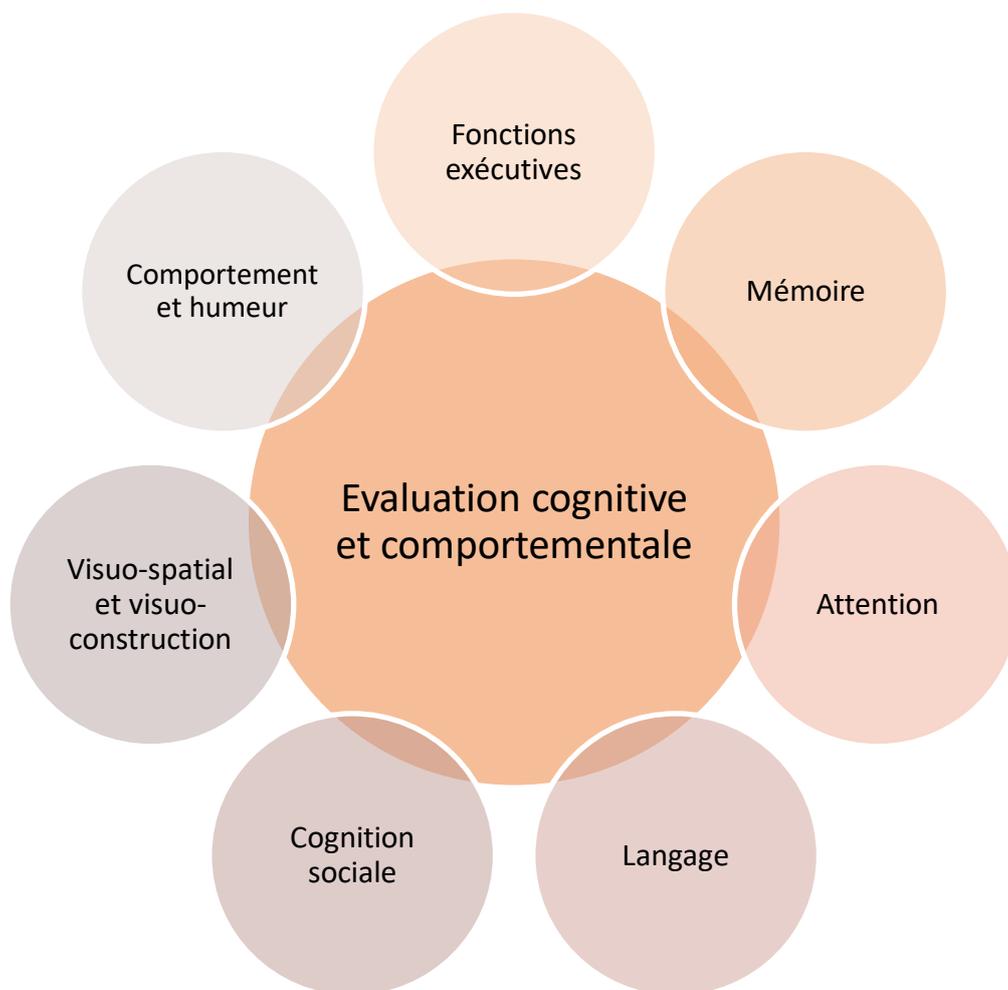
Focus sur l'association SLA-DFT



IV. Evaluation cognitive et comportementale

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

Les champs de l'évaluation cognitive et comportementale



Présentation de l'échelle ECAS

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

Objectifs

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

Conditions de passation

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

Contenu : 3 parties

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

Pour plus d'informations

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

Outils d'évaluation non spécifiques à la SLA

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

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

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

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

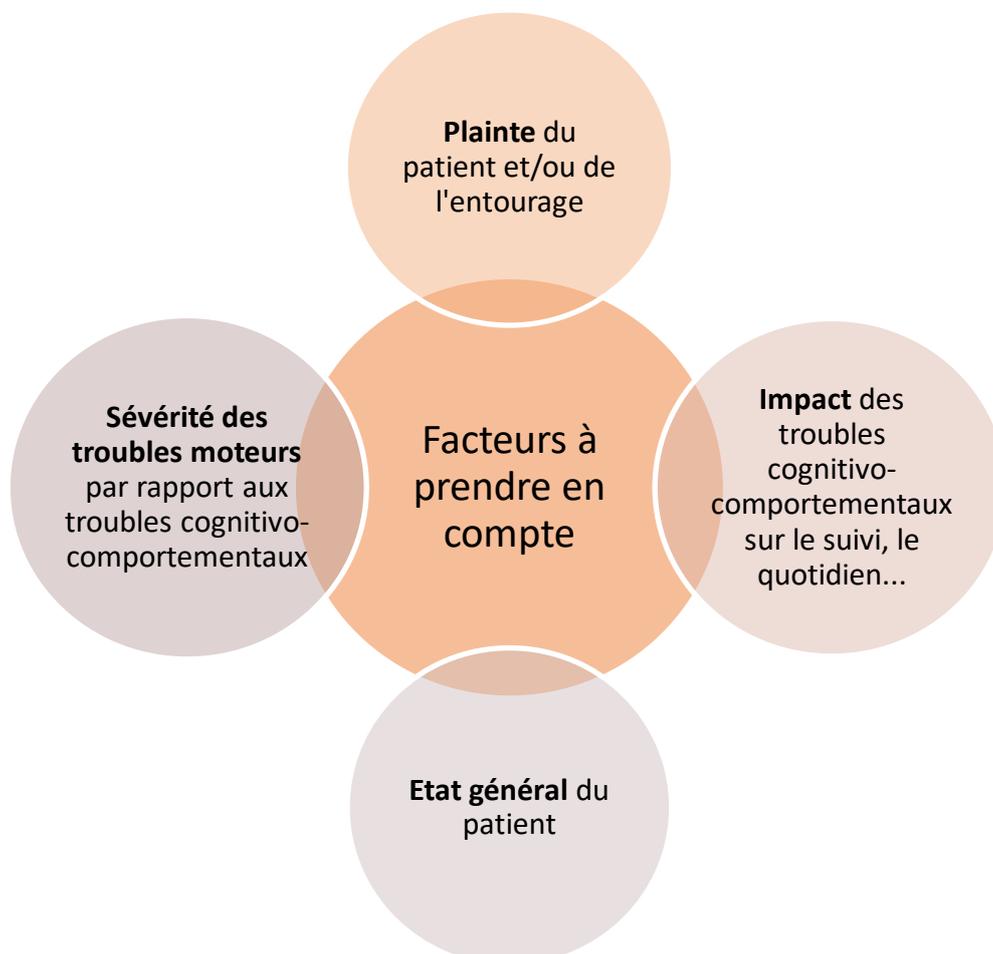
DOMAINES EXPLORÉS	TESTS ET ÉCHELLES
Efficiences cognitive globale	<ul style="list-style-type: none"> - Mini-Mental State Examination (MMSE) (Folstein et al., 1975) - Montreal Cognitive Assessment (MoCA) (Nasreddine et al., 2005) - Echelle de la Mattis (Mattis, 1976)
Fonctions exécutives	<ul style="list-style-type: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

V. Quelle prise en soin ?

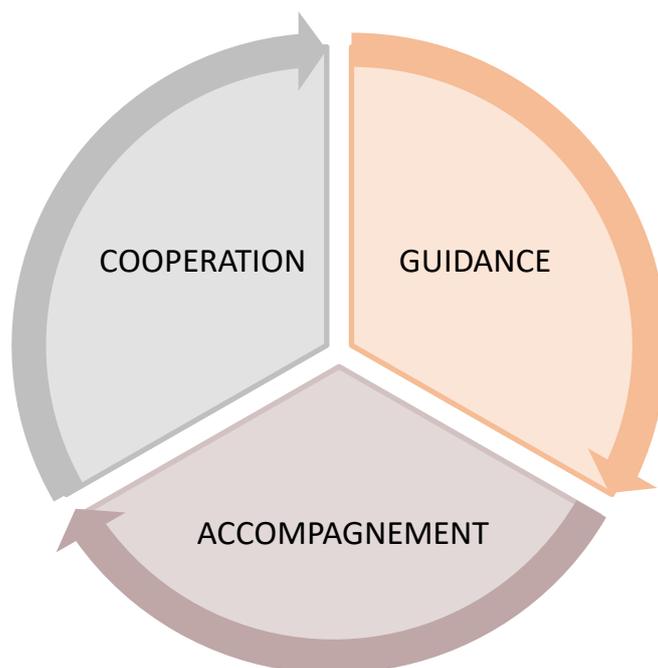
Place de la prise en soin cognitive dans la SLA

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

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



Le rôle de l'orthophoniste auprès des aidants



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

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

Quelques exemples de conseils à partager aux aidants

COMPORTEMENT :

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

COGNITION :

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

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

COOPÉRATION = les aidants deviennent des partenaires sur différents plans :

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

VI. Ressources

Coordonnées des centres référents SLA

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Filière et associations sur la SLA

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

Références bibliographiques

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

Pour plus d'informations :

Bibliographie complète à retrouver à la fin du mémoire :

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

Contact :

ROUSSEAU Mathilde : mathilderousseau5@gmail.com