



HAL
open science

Apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren

Natacha Lewandowski

► **To cite this version:**

Natacha Lewandowski. Apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. Médecine humaine et pathologie. 2016. hal-03870201

HAL Id: hal-03870201

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-03870201v1>

Submitted on 24 Nov 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-memoires-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

**FACULTÉ DE MÉDECINE
DÉPARTEMENT D'ORTHOPHONIE**

MÉMOIRE présenté par :
Natacha LEWANDOWSKI

En vue de l'obtention du
**Certificat de Capacité d'Orthophoniste
de l'Université de Lorraine**

**Apports d'une intervention
orthophonique à la prise en charge
d'un Syndrome de Gougerot-Sjögren**

soutenu le : 24 juin 2016

MÉMOIRE dirigé par : M. ROUBLLOT Pierre, orthophoniste

PRÉSIDENT DU JURY : Pr. GOTTENBERG Jacques-Eric, rhumatologue

ASSESEUR : Dr. JONVEAUX Thérèse, neurologue

Membre invité : Mme PELLET Françoise, patiente experte, membre de l'AFGS

Année universitaire : 2015-2016

UNIVERSITÉ DE LORRAINE
FACULTÉ DE MÉDECINE
DÉPARTEMENT D'ORTHOPHONIE

MÉMOIRE présenté par :
Natacha LEWANDOWSKI

En vue de l'obtention du
Certificat de Capacité d'Orthophoniste
de l'Université de Lorraine

**Apports d'une intervention
orthophonique à la prise en charge
d'un Syndrome de Gougerot-Sjögren**

soutenu le : 24 juin 2016

MÉMOIRE dirigé par : M. ROUBLLOT Pierre, orthophoniste

PRÉSIDENT DU JURY : Pr. GOTTENBERG Jacques-Eric, rhumatologue

ASSESEUR : Dr. JONVEAUX Thérèse, neurologue

Membre invité : Mme PELLET Françoise, patiente experte, membre de l'AFGS

Année universitaire : 2015-2016

Remerciements

Merci Maman, d'avoir été mon inspiration et ma motivation dans l'élaboration de ce mémoire. J'espère rester toujours attentive à tes grandes fatigues et à tes petites douleurs.

Merci à mon Papa et à mes sœurs, Adélaïde et Juliette d'avoir cru en moi, en mes projets et de m'avoir encouragée tout au long de ces quatre ans d'études.

Merci à Amandine BOMBAIL d'avoir été si enthousiasmée par la possibilité d'un mémoire sur le syndrome de Gougerot-Sjögren et de m'avoir aiguillée dans les prémices de ma problématique. Ça aurait été un réel plaisir de travailler plus amplement avec vous. Je suis heureuse de vous compter parmi les contributeurs de ce mémoire et j'espère que, en tant qu'orthophoniste, il répondra à certaines de vos attentes initiales.

Merci à l'Association Française pour le Gougerot-Sjögren, sans laquelle rien n'aurait été possible. C'est grâce à son action que j'ai pu être en contact avec des professionnels compétents, obtenir de la documentation appropriée et diffuser un avis de recherche de patients ayant un suivi en orthophonie. Merci à Catherine FAOU pour son soutien, à Marie-Odile ZUND pour le temps qu'elle a consacré à la préparation des articles et à leur envoi, ainsi qu'aux adhérents qui ont accepté de s'entretenir avec moi. Un grand merci à Françoise PELLET pour ses conseils avisés et ses anecdotes lors de nos rencontres. Votre regard de patiente experte a considérablement enrichi mon travail. Sans conteste, vous avez été une alliée de choix. A tous, j'espère que mon travail vous sera utile.

Je remercie M. Pierre ROUBLLOT d'avoir eu confiance en mon sujet et d'avoir pris la direction de ce mémoire. Merci pour la rapidité de vos réponses et pour la pertinence de vos remarques qui m'ont permis de modérer mon enthousiasme et d'aborder le plus objectivement possible le sujet que j'ai voulu traiter.

Merci au Pr. Jacques-Eric GOTTENBERG de me faire l'honneur de présider mon jury.

Merci au Pr. Xavier MARIETTE de m'avoir accordé son intérêt lors de la conférence de l'Association Française pour le Gougerot-Sjögren, de m'avoir redirigée vers le Dr. BERGE et le Dr.

BELKHIR, et de m'avoir accueillie dans son service pour assister aux consultations multidisciplinaires de recherche du syndrome de Gougerot-Sjögren. C'est un honneur pour moi d'avoir pu compter sur votre soutien au cours de ce travail.

Merci au Dr. BERGE Élisabeth de m'avoir suivie dans l'élaboration de mon mémoire, d'avoir répondu à mes questions et de m'avoir accueillie à l'hôpital de Bicêtre.

Merci à tous ceux qui m'ont accordé de leur temps et qui ont accepté de partager leur vécu lors d'entretiens téléphoniques.

Enfin, merci à mes camarades de promotion, pour leur présence indéfectible, pour ces rencontres que je n'oublierai pas et ces quatre années riches, de l'autre côté de la France.

Plan de mémoire

Remerciements.....	3
Plan de mémoire.....	5
INTRODUCTION.....	9
PARTIE THEORIQUE.....	12
1. Le syndrome de Gougerot-Sjögren.....	13
1.1. Historique.....	13
1.2. Caractéristiques de la maladie.....	14
1.2.1. Généralités.....	14
1.2.2. Épidémiologie.....	14
1.2.3. Physiopathologie.....	15
1.3. Symptomatologie.....	17
1.4. Diagnostic.....	17
1.4.1. Critères diagnostiques.....	17
1.4.2. L'établissement du diagnostic.....	19
1.4.3. Diagnostic différentiel.....	20
1.4.4. L'errance diagnostique.....	21
1.5. Principaux traitements.....	22
2. Sémiologie des troubles ORL et neuropsychologiques.....	23
2.1. Les troubles de la sphère ORL.....	23
2.1.1. Sécheresse buccale.....	23
2.1.2. Atteintes œsophagiennes.....	24
2.1.3. Atteintes respiratoires.....	25
2.2. Les troubles neuropsychologiques.....	26
2.2.1 Atteintes neurologiques.....	26
2.2.2. La fatigue.....	27

2.3. Répercussions fonctionnelles.....	28
2.3.1. Sur l'alimentation.....	28
2.3.1.1. La dysphagie.....	28
2.3.1.2. La dysgueusie.....	31
2.3.1.3. Dénutrition et perte de poids.....	31
2.3.2. Sur la voix et la parole.....	32
2.3.3. Sur les fonctions cognitives.....	34
2.3.4. Sur la qualité de vie.....	36
3. L'orthophonie.....	37
3.1. Généralités sur l'orthophonie.....	37
3.1.1. Définition.....	37
3.1.2. Mise en place d'un suivi en orthophonie.....	37
3.1.3. Intervention orthophonique.....	38
3.2. Actions possibles lors d'une intervention orthophonique.....	39
3.2.1. Dans le domaine de la dysphagie.....	39
3.2.2. Dans le domaine de la voix.....	40
3.2.3. Dans le domaine des fonctions cognitives.....	41
4. Problématique, hypothèses théoriques et objectifs de l'étude.....	44
METHODOLOGIE.....	46
1. Population.....	47
1.1. Critères de sélection.....	47
1.2. Recherche de participants.....	48
2. Outils.....	48
2.1. Entretiens semi-directifs.....	48
2.2. Mode d'administration.....	49
2.3. Trame des entretiens semi-directifs.....	50
2.4. Choix des sujets à aborder.....	50
2.4.1. Dans la trame « orthophonistes » (annexe 2).....	50
2.4.2. Dans la trame « patients » (annexe 3).....	51

3. Hypothèses opérationnelles.....	51
4. Mode de traitement des données.....	52
5. Biais envisagés et précautions méthodologiques.....	53
 RESULTATS ET ANALYSES.....	 54
1. Résultats des entretiens téléphoniques.....	55
1.1. Profil des participants.....	55
1.1.1. Les orthophonistes.....	55
1.1.2. Les patientes.....	56
1.2. Raisons des interventions orthophoniques.....	56
1.2.1. Origines des interventions orthophoniques	56
1.2.2. Plaintes exprimées par les patients.....	57
1.2.3. Nature des interventions orthophoniques.....	58
1.2.3.1. Cotations des interventions orthophoniques	58
1.2.3.2. Objectifs des interventions orthophoniques.....	59
1.3. Déroulement des interventions orthophoniques.....	61
1.3.1. Durée et fréquence.....	61
1.3.2. Connaissance de la maladie.....	62
1.3.3. Type de patientèle / domaines de prédilection.....	63
1.3.4. Moyens et outils.....	63
1.3.4.1. Pour l'éducation vocale.....	64
1.3.4.2. Pour la mise en place d'adaptations pour l'alimentation.....	65
1.3.4.3. Pour l'entraînement des fonctions cognitives.....	66
1.3.4.4. Pour la réparation des perturbations bucco-faciales.....	67
1.4. Résultats des interventions orthophoniques.....	69
 2. Discussion des résultats.....	 74
2.1. Représentativité de la population d'étude.....	74
2.2. Qualité des prescripteurs.....	75
2.3. Examen des hypothèses théoriques.....	75
2.4. Limites.....	78
2.5. Perspectives.....	79

CONCLUSION.....	81
Glossaire.....	84
Bibliographie.....	88
Annexe 1 : Listes des groupes Facebook utilisés pour la recherche de participants.....	93
Annexe 2 : Trame et grille d'analyse des entretiens semi-directifs pour orthophoniste.....	94
Annexe 3 : Trame et grille d'analyse des entretiens semi-directifs pour patient.....	96
Abstract.....	98
Résumé.....	99

INTRODUCTION

Le mémoire est une étape cruciale de la formation d'orthophoniste. Lorsqu'il a été temps de songer à un sujet, j'avais déjà déterminé que je voulais élaborer une étude singulière, autour d'une question qui me tiendrait à cœur. J'ai trouvé mon thème d'étude en la personne de ma mère, ce qui n'a pas manqué de réunir un sujet rare à une grande implication personnelle. Au-delà de ces considérations intimes, diverses constatations m'ont confortée dans l'idée de choisir le syndrome de Gougerot-Sjögren comme thème de mémoire.

Le syndrome de Gougerot-Sjögren... Je n'en mesurais pas vraiment les implications. Mes recherches, mes détours dans les groupes Facebook et les forums, m'ont amenée à mesurer l'ampleur de la méconnaissance et de l'incompréhension à laquelle peuvent être confrontées les personnes atteintes du syndrome de Gougerot-Sjögren. Les prises en charge proposées ne sont pas toujours à la hauteur des espérances. Les patients ne trouvent pas systématiquement les réponses à leurs questions ou les solutions à leurs difficultés. Pourtant, des avancées médicales sont notables, aussi bien par l'évolution de la relation thérapeutique entre médecin et patient, que par des découvertes sur les mécanismes physiopathologiques et des améliorations médicamenteuses et diagnostiques. En dépit de tout, les malades continuent de souffrir de leurs douleurs articulaires et/ou musculaires, de leur fatigue, de leurs troubles neurologiques, de leurs sécheresses buccale et/ou oculaire avec les répercussions que cela occasionne : dysphagie, dysphonie, troubles de l'attention et de la mémoire...

Les orthophonistes, de par leurs connaissances des mécanismes de déglutition, de phonation et des fonctions cognitives, me semblaient des acteurs tout indiqués dans la prise en charge des personnes ayant un syndrome de Gougerot-Sjögren. Mais dans la littérature générale, il est rarement fait référence à eux pour cette maladie. Les malades eux-mêmes ne connaissent pas l'orthophonie et les possibilités qu'elle pourrait leur offrir.

Aucun mémoire n'avait encore été entrepris autour de ce sujet. Face à ce manque d'informations dans la littérature, il m'a semblé utile, autant pour les orthophonistes que pour les malades, de chercher à déterminer les apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren.

Pour ce faire, la partie théorique synthétise des informations sur le syndrome de Gougerot-Sjögren. Tout d'abord, une description historique et une description physiopathologique accessible de la maladie sont données. Puis, certains troubles du ressort de l'orthophonie sont détaillés : les

troubles de la sphère ORL et les troubles neuropsychologiques. Les mécanismes d'altération et les répercussions cliniques de chacune des atteintes seront développés et rapprochés de ce que les orthophonistes observent tous les jours en clinique. Enfin, sont exposés les différents champs de compétences des orthophonistes et le principe de leurs actions. Une partie explique comment les orthophonistes sont susceptibles d'intervenir d'après la littérature scientifique.

Ce premier chapitre fait émerger des hypothèses théoriques selon lesquelles les interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren ont pour objectif l'amélioration et/ou la compensation des troubles de la voix, de l'articulation, de la déglutition et/ou des fonctions cognitives comme dans de nombreuses autres pathologies. Les moyens et les outils utilisés seraient donc les mêmes que pour d'autres prises en charge. Il argumente également de façon convaincante l'intérêt d'une intervention orthophonique dans le syndrome de Gougerot-Sjögren et laisse supposer qu'une amélioration et/ou une meilleure gestion des troubles peuvent être constatées dans les prises en charge existantes.

Afin de vérifier ces hypothèses, il a été choisi de mener des entretiens semi-directifs par téléphone auprès des personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren ayant bénéficié d'une intervention orthophonique pour leur maladie et auprès des orthophonistes ayant mené ce genre de prises en charge. La partie pratique permet de mieux cerner les interventions orthophoniques pour cette maladie et ainsi de montrer comment l'orthophonie répond à certaines plaintes des personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren et ce qu'elle leur apporte concrètement.

PARTIE THEORIQUE

1. Le syndrome de Gougerot-Sjögren

1.1. Historique

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est une maladie sur laquelle les scientifiques se sont penchés récemment. Les publications les plus anciennes remontent à 1888 (Mikulicz, Hadden, Hutchinson, Fischer). Elles exposaient des observations de cas unique. C'est un ophtalmologiste suédois, Henrik Sjögren, qui quatorze ans plus tard a décrit en détail dans une monographie, les symptômes d'un échantillon plus important, soit de dix-neuf patientes qui présentaient un œil sec, associé pour treize d'entre elles à une autre maladie appelée polyarthrite* (Olschowka, N. 2005). C'est ainsi que Sjögren a donné son nom à ce syndrome qu'il avait observé.

De nos jours, dans la littérature internationale, seul « Sjögren » est utilisé pour désigner la maladie dont je vais traiter. C'est pourtant Henri Gougerot, dermatologue à l'Hôpital Saint Louis à Paris, qui, le premier, lors de la séance de la Société de Dermatologie et de Syphiligraphie de 1925 a dépeint les symptômes d'un « *syndrome singulier non écrit dans les livres classiques* » observé chez trois femmes qui n'avaient par ailleurs, aucune autre maladie apparentée (Hatron, P-Y. 2015). La littérature française, continue de lui rendre hommage en parlant, non pas du syndrome de Sjögren mais du syndrome de Gougerot-Sjögren.

À la suite de Gougerot et Sjögren, plusieurs médecins ont contribué à une meilleure connaissance de la maladie. En 1964, Bloch, Bunim et coll. ont suivi soixante-deux patients répondant aux critères diagnostiques de l'époque (au moins deux critères parmi œil sec, bouche sèche, polyarthrite ou autre maladie systémique). Ils ont décrit les atteintes de leurs patients et l'évolution de celles-ci en précisant les traitements efficaces. C'est à eux que l'on doit la première vraie description du syndrome de Gougerot-Sjögren.

Au cours des soixante dernières années, de meilleurs outils diagnostiques ont été mis en place (biopsie des glandes salivaires accessoires en 1966, classification du degré d'infiltration lymphocytaire des glandes salivaires accessoires par Chisholm en 1968), les critères diagnostiques ont été redéfinis (en 1993, 1996, 2002 et 2016). Les traitements sont en voie d'amélioration avec divers essais thérapeutiques et les études se sont multipliées afin de comprendre les mécanismes de la maladie et ses origines.

* *Un astérisque suit les expressions répertoriées dans le glossaire (cf p. 84)*

Malgré de grands bonds en avant, la maladie reste assez méconnue et renferme encore de nombreux secrets sur les raisons de son apparition, son mode de fonctionnement ou encore les moyens médicamenteux pour y faire face.

1.2. Caractéristiques de la maladie

1.2.1. Généralités

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est une maladie auto-immune, c'est-à-dire que le système immunitaire se retourne contre les cellules de l'organisme qu'il est censé protéger, causant leur destruction. Dans cette maladie, les organes attaqués sont surtout les glandes exocrines*, notamment les glandes salivaires et lacrymales. Elles subissent une infiltration lymphocytaire* qui provoque une diminution des sécrétions salivaires et lacrymales. La xérostomie* et la xérophtalmie* forment le syndrome sec, caractéristique de la maladie. L'infiltration lymphocytaire peut intéresser d'autres organes et entraîner des manifestations systémiques de la maladie.

Le syndrome de Gougerot-Sjögren peut être isolé (il est alors dit primitif ou primaire) ou associé à une autre maladie auto-immune systémique comme une polyarthrite rhumatoïde, un lupus érythémateux*, une sclérodémie* ou qui ne touche qu'un seul organe comme une thyroïdite*, une cirrhose biliaire primitive*... Il est alors appelé syndrome de Gougerot-Sjögren secondaire.

1.2.2. Épidémiologie

La prévalence de la maladie n'est pas connue et varie d'une étude à une autre, selon la méthodologie utilisée (critères diagnostiques, âge moyen de la population d'étude...). En France, elle « *pourrait être autour de 0,5 à 1% mais une étude épidémiologique doit l'évaluer* » pour Binard, A., et coll. (2006) et est « *estimée entre 0,6% et 1,7% dans la population générale* » par Fauchais, AL., et coll. (2012).

Quoi qu'il en soit, le syndrome de Gougerot-Sjögren est considéré comme une maladie rare (Hatron, P-Y. 2014). Les maladies rares se définissent par une prévalence de 1/2000 selon la définition européenne, ce qui représenterait environ 33 000 personnes touchées en France.

Le syndrome de Gougerot-Sjögren atteint préférentiellement les femmes d'âge moyen (sex ratio de 9 femmes pour 1 homme à l'âge adulte). Toutefois, la maladie peut se déclarer à n'importe

quel âge, l'enfance y comprise.

Cette prédominance féminine s'explique de plusieurs façons. Il est reconnu que les œstrogènes* favorisent l'excès d'immunité, comme il y en a dans les maladies auto-immunes dont le syndrome de Gougerot-Sjögren. Il pourrait donc s'agir d'une explication bien que la maladie apparaisse le plus souvent à la ménopause (baisse d'œstrogènes) et ne soit pas influencée par la grossesse ou la prise d'hormones contraceptives. Une autre hypothèse se base sur le rôle du chromosome X de la femme, porteur de nombreux gènes de l'immunité qui pourraient avoir subi des mutations génétiques. Les cas familiaux de la maladie sont exceptionnels mais existent, ce qui est en faveur d'un terrain génétique favorisant l'apparition du syndrome de Gougerot-Sjögren.

1.2.3. Physiopathologie

Comme le disent Martel C., et coll. (2014), « *la physiopathologie du SGS[p] est [...] particulièrement complexe et reste encore en grande partie méconnue même si des avancées ont été faites ces dernières années* ». Vraisemblablement, il n'y a pas une cause à cette maladie mais des causes, liées à de nombreux facteurs immunologiques, des facteurs environnementaux et une prédisposition génétique.

Au niveau des facteurs génétiques, des liens ont été retrouvés entre l'haplotype* A1 B8 DR3 DQ2 et les anticorps* anti-SS-B qui peuvent être présents dans le syndrome de Gougerot-Sjögren. D'autre part, plusieurs gènes de l'immunité, notamment ceux du *tumour necrosis factoralpha** sont touchés par un polymorphisme*. Ces modifications, associées entre elles, favoriseraient l'excès d'activité de certaines cellules intervenant dans les défenses immunitaires.

Concernant les facteurs environnementaux, il a été supposé que certains rétrovirus ou virus comme celui d'Epstein-Barr* pourraient être à l'origine d'une réponse immunitaire qui déclencherait la maladie. C'est associés au reste des facteurs favorisants et non seuls, qu'ils pourraient favoriser l'apparition du syndrome. Par ailleurs, une étude récente (Chaigne, B. 2014) a montré qu'une exposition à certains solvants pourrait influencer la survenue du syndrome.

Le mécanisme immunologique de la maladie est détaillé par Mariette, X. (2010), Fauchais, AL., et coll. (2012) et Le Gall, M. (2014). Vulgarisé, il peut s'expliquer comme suit.

Les glandes salivaires se composent :

- De canaux, qui transportent les produits de sécrétion jusqu'à la bouche,
- Et d'acini qui sont responsables de la fonction exocrine des glandes exocrines.

Les acini se composent eux-mêmes de cellules myo-épithéliales et de cellules épithéliales. Ce sont les dernières qui subissent une altération morphologique et fonctionnelle dans le syndrome de Gougerot-Sjögren.

Contrairement à celles des sujets normaux, les cellules épithéliales des acini des personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren expriment de grandes quantités d'antigènes* comme HLA-DR ou SS-A (Ro). Elles sont aussi le siège d'une délocalisation d'un autre antigène, l'antigène SS-B (La), du noyau vers le cytoplasme voire vers la membrane, ce qui le rendrait antigénique*. Ces modifications (un virus, une bactérie ou toute autre cause de réaction immunitaire s'ajoutant éventuellement au tableau) sont reconnues comme étrangères au soi et éveillent l'immunité, qui se met à agir suivant deux mécanismes.

En premier lieu, le système immunitaire réagit immédiatement et non-spécifiquement. Des cellules (macrophages, polynucléaires, cellules dendritiques) se mettent à stimuler les lymphocytes* T et B présents dans le sang et à attaquer les acini qui deviennent excessivement inflammés.

Puis, les lymphocytes T* stimulés sont mobilisés : chaque sorte de lymphocytes T reconnaît spécifiquement un antigène présent sur les acini, (antigènes SS-A (Ro), SS-B (La), et HLA-DR) et l'élimine par une action cytotoxique. Les lymphocytes B* également mobilisés sécrètent des anticorps anti-SS-A, anti-SS-B, spécifiques aux antigènes. Ces anticorps vont se lier aux antigènes et former ce que l'on nomme des complexes immuns, qui eux-mêmes stimulent les acteurs du premier mécanisme.

Les antigènes sont détruits par ces deux mécanismes qui affectent dans le même temps tout l'acinus qui les porte. L'inflammation dépasse sa fonction de défense et génère des lésions. L'infiltration initialement péricanalaire tend à devenir diffuse et les acini s'atrophient. En général, 30% à 50% d'entre eux sont épargnées, ce qui devrait suffire à produire de la salive en quantité et en qualité suffisantes. Or, ce n'est pas le cas, la maladie se caractérisant par un syndrome sec. Ce phénomène est encore mal expliqué bien qu'il soit certain qu'il résulte d'anomalies de la jonction neuro-exocrine*. Je détaillerai ce point plus tard.

Enfin, les lymphocytes qui devraient normalement subir une apoptose*, survivent. La réaction immunitaire ne peut donc pas s'achever et l'inflammation continue d'être alimentée par la prolongation des deux mécanismes décrits.

1.3. Symptomatologie

Les caractéristiques centrales de la maladie sont le syndrome sec (xérostomie et xérophtalmie) ainsi que les douleurs articulaires et/ou musculaires et la fatigue. Le syndrome de Gougerot-Sjögren peut également être à l'origine d'une sécheresse vaginale, de différentes atteintes systémiques, ou encore de troubles neurologiques. Les tableaux cliniques peuvent donc être très variés, dans la mesure où chaque patient est atteint de différentes manières et à différents degrés par la maladie.

1.4. Diagnostic

1.4.1. Critères diagnostiques

Depuis 1965, douze classifications ont été proposées pour le diagnostic de syndrome de Gougerot-Sjögren. En 2012, un groupe d'experts pluridisciplinaires composé de rhumatologues, d'ORL et d'ophtalmologistes (le groupe Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance – SICCA) a effectué un travail de redéfinition des critères diagnostiques de la maladie grâce aux données issues d'une population de 1632 patients. Il en est sorti la proposition d'une treizième classification, adoptée en 2016 par l'ACR (American College of Rheumatologie) et l'EULAR (European League Against Rheumatism).

Critères ACR/EULAR de 2016 du syndrome de Gougerot-Sjögren

Syndrome de Gougerot-Sjögren reconnu si au moins 4 points

1. Signes histologiques (3 points)

Présence d'au moins un nodule de lymphocytes sur la biopsie de glandes salivaires accessoires, correspondant à un grade 3 ou 4 de Chisholm (ou Focus score* > 1) (*cf explication page 19*)

2. Auto-anticorps (3 points)

Présence d'Anticorps anti-SS-A (Ro)

3. Test de Schirmer < 5 mm par 5 minutes (1 point) (cf explication page 19)

4. « Ocular Staining Score » > 5 (1 point)

Il s'agit d'une mesure des répercussions du syndrome sec sur la cornée faite en utilisant 2 types de colorant : le vert de Lissamine et la fluorescéine.

5. Flux salivaire sans stimulation < 0,10 ml/mn (1 point)

Varoquier C., et coll. (2013), expliquent que ces critères présentent une excellente concordance avec la classification précédente pour le diagnostic de syndrome de Gougerot-Sjögren et qu'ils ont pour intérêt d'inciter à l'actualisation des critères : abandon d'examens devenus obsolètes comme la sialographie et la scintigraphie salivaire, utilisation de colorants pour l'examen ophtalmologique (la fluorescéine et le vert de Lissamine).

Ces nouveaux critères ne comportent plus les symptômes mais s'adressent à des patients présentant des symptômes de sécheresse (réponse positive à au moins l'une des six questions posées dans les critères 1 et 2 de la classification antérieure – *cf ci-dessous*) ou des signes systémiques compatibles avec un syndrome de Gougerot-Sjögren.

Critères du groupe de consensus Américano-Européen révisés en 2002

Un syndrome de Gougerot-Sjögren est avéré lorsque quatre critères sont remplis avec au moins le critère 5 ou 6 présent

1. Symptômes oculaires :

Au moins un des trois critères ci-dessous :

- Sensation quotidienne, persistante et gênante d'yeux secs depuis plus de trois mois
- Sensation fréquente de « sable dans les yeux »
- Utilisation de larmes artificielles plus de trois fois par jour

2. Symptômes buccaux :

Au moins un des trois critères ci-dessous :

- Sensation quotidienne de bouche sèche depuis plus de trois mois
- A l'âge adulte, épisodes récidivants ou permanents de gonflement parotidien

- Consommation fréquente de liquides pour avaler les aliments secs

3. Au moins un signe objectif d'atteinte oculaire :

Au moins un des deux tests ci-dessous positifs :

- Test de Schirmer inférieur ou égal à 5mm/5 minutes
- Score de Van Bijsterveld supérieur ou égal à 4 (après examen au vert de Lissame)

4. Au moins un signe objectif d'atteinte salivaire :

Au moins un des trois tests ci-dessous positifs :

- Scintigraphie salivaire
- Scintigraphie parotidienne
- Flux salivaire sans stimulation inférieur ou égal à 1,5 ml/15 minutes (ou 0,10 ml/mn)

5. Signes histologiques :

Sialadénite* avec focus score inférieur ou égal à 1 sur la biopsie des glandes salivaires accessoires

6. Auto-anticorps

Présence d'anticorps anti-SS-A (Ro) ou anti-SS-B (La)

(Hatron, P-Y., et coll. 2011)

1.4.2. L'établissement du diagnostic

Les signes d'alerte qui amènent la recherche de la maladie sont, en général, des douleurs articulaires et/ou musculaires, une sécheresse buccale et/ou oculaire et une grande fatigue. Ils peuvent être vécus indépendamment les uns des autres ou pas.

Plus rarement, les signes d'alerte peuvent aussi se présenter sous la forme d'un gonflement aigu de la glande parotide, d'un purpura*, d'un phénomène de Raynaud*, d'atteintes pulmonaires, hématologiques, rénales, ou d'atteintes neurologiques qui éveillent les soupçons des médecins sur l'éventualité d'une maladie sous-jacente, à l'origine de ces manifestations cliniques.

Certains patients sont alors reçus (après un parcours médical plus ou moins compliqué) en hospitalisation de jour dans des consultations multidisciplinaires qui ont pour but la recherche du syndrome de Gougerot-Sjögren. Au cours de cette journée, ils s'entretiennent avec divers professionnels (rhumatologue, ophtalmologue, ORL, dermatologue...) et passent divers examens qui

permettent de définir s'ils répondent aux critères diagnostiques cités précédemment.

Le plus souvent, pour objectiver le syndrome sec oralo-buccal, les médecins utilisent la sialométrie et le test de Schirmer. La première consiste à mesurer le débit salivaire : le patient doit baver dans un gobelet sans s'être brossé les dents, ni avoir mangé, bu ou fumé au préalable. Tout traitement sialagogue* aura été interrompu en vue de ce test. Le deuxième quantifie les larmes. Pour ce faire, une bandelette de papier buvard est placée au niveau du cul-de-sac de la paupière inférieure de l'œil. Elle absorbe pendant 5 minutes les sécrétions lacrymales.

Une biopsie des glandes salivaires accessoires est effectuée pour vérifier la présence d'une véritable infiltration lymphocytaire dans les glandes salivaires. La classification de Chisholm détermine 5 stades : le stade 0 est une absence totale d'infiltrat lymphocytaire, le stade 1 correspond à un infiltrat léger, le stade 2 à un infiltrat un peu plus important, mais comportant moins de 50 cellules lymphocytaires par 4 mm² de tissu glandulaire, le stade 3 correspond à un foyer de plus de 50 lymphocytes par 4 mm². Enfin, dans le stade 4, l'infiltration est encore plus importante, réalisant plus d'un foyer de 50 cellules par 4 mm². Seuls les stades 3 et 4 (focus score supérieur ou égal à 1) sont pathologiques et permettent de valider ce critère diagnostique.

Enfin, des examens biologiques sont entrepris avec une prise de sang permettant de vérifier le taux de globules et d'immunoglobulines dans le sang ainsi que la présence ou non, sur le plan immunologique, d'anticorps anti-SS-A (Ro) ou anti-SS-B (La), marqueurs d'auto-immunité qui peuvent signer la présence d'un syndrome de Gougerot-Sjögren.

1.4.3. Diagnostic différentiel

La démarche diagnostique consiste donc en une succession d'examens et de conversations qui apportent au corps médical le maximum d'informations afin de déterminer si oui ou non, la personne est atteinte du syndrome de Gougerot-Sjögren. Bien que ces examens semblent complets, le diagnostic n'est pas toujours aisé, en particulier dans les formes débutantes de la maladie, lorsque l'ensemble des critères n'est pas forcément réuni.

De plus, les premiers signes d'alerte peuvent être d'une nature toute autre que la triade sécheresses, douleurs et fatigue. D'après une étude menée par les Prs. Hachulla, Hatron et De Sèze (De Sèze, J. 2011), dans leur série, le mode de début du syndrome de Gougerot-Sjögren était neurologique dans plus d'un cas sur deux. Chez les personnes atteintes d'un syndrome de Gougerot-Sjögren neurologique, entre 30% et 50% seulement expriment des anticorps. Le diagnostic repose alors presque uniquement sur la biopsie des glandes salivaires accessoires. Or, elle présente des

difficultés techniques : il faut avoir une glande de bonne qualité et selon l'anatomopathologiste qui compte, le nombre de cellules mononucléées peut diverger... De plus, 10 à 15% de la population générale possèdent une biopsie des glandes salivaires de stade 3 quand des patients avec un syndrome de Gougerot-Sjögren peuvent être au stade 1 ou 2.

Par ailleurs, le syndrome sec buccal, principale caractéristique de la maladie, peut avoir de nombreuses autres causes comme un vieillissement normal, la radiothérapie, l'hépatite C, un syndrome dépressif, le stress, l'anxiété, le diabète décompensé, la prise de certains médicaments (benzodiazépines, neuroleptiques, antidépresseurs...) (Guillevin, L. 2014). Il existe donc des critères d'exclusion pour l'établissement du diagnostic, à savoir : antécédents d'irradiation cervicale, infection par le VHC ou le VIH, lymphome pré-existant, sarcoïdose, réaction du greffon contre l'hôte, utilisation de médicaments anti-cholinergiques. Aucun ne doit être oublié, ce qui nécessite une connaissance approfondie des antécédents médicaux de chaque individu.

1.4.4. L'errance diagnostique

Les maladies rares sont mal connues et peu enseignées dans les universités. Les médecins généralistes y sont rarement confrontés. Le patient et son entourage se retrouvent alors « *envoyés de consultation en consultation, de tests biologiques en examens complémentaires, d'angoisse en désespoir, souvent isolés dans leur souffrance avant de trouver éventuellement le(s) spécialiste(s) qui leur apporte(nt) une prise en charge optimale de leur pathologie* » (Lamoril, J., et coll. 2007, p. 285).

D'après une grande enquête organisée par la Commission recherche d'Alliance Maladies rares en 2014 (Saide, J. 2015), l'errance diagnostique dans le syndrome de Gougerot-Sjögren a duré plus de cinq ans pour 31% des 619 répondants à l'étude. A la question « *A votre avis, des erreurs de diagnostic ont-elles été commises ?* », 47% des malades répondent oui, avec une proportion plus importante chez ceux qui ont attendu plus de cinq ans avant qu'on ne leur confirme le diagnostic.

L'errance diagnostique se révèle évidemment douloureuse pour les personnes qui la vivent. Toujours dans la même étude, 56% des répondants disent qu'elle a beaucoup porté préjudice à leur état physique, 70% disent qu'elle a beaucoup porté préjudice à leur état psychique et 53% estiment qu'elle a entraîné un comportement inadapté de leur entourage.

Les statistiques qui ressortent de cette étude montrent que l'établissement du diagnostic de syndrome de Gougerot-Sjögren peut être une étape difficile aussi bien pour les médecins que pour les patients. Plusieurs mois peuvent s'écouler avant qu'un nom ne soit mis sur les plaintes des

personnes vues en consultation et qu'une prise en charge de leurs souffrances ne débute.

1.5. Principaux traitements

Le syndrome de Gougerot-Sjögren évolue par poussées-rémissions. La santé du patient est stable jusqu'à ce qu'il fasse une poussée. Son état se dégrade alors puis se rééquilibre. Le pronostic vital n'est pas en jeu dans la plupart des cas. Cependant, il s'agit d'une maladie orpheline, c'est-à-dire qui ne bénéficie pas de traitement efficace. A l'heure actuelle, les principaux traitements sont (Saraux, A. 2010) :

1 – Des traitements symptomatiques :

- Pour la sécheresse : des larmes et de la salive artificielle (tous les patients n'y sont pas sensibles et elle n'a qu'un effet éphémère), des sialagogues (ne sont efficaces qu'au début, lorsque persiste un parenchyme glandulaire encore fonctionnel – Vaillant, JM. & Laudenbach, P. 1988) comme la bromhexine (Bisolvon®), l'anetholtrithione (Sulfarlem®) ou le chlorhydrate de pilocarpine (Salagen®). Avec ce dernier, 60% des malades observent une amélioration du syndrome sec buccal et 40 % une amélioration du syndrome sec oculaire. Pour contourner le non-remboursement de ce traitement, les médecins prescrivent une préparation magistrale de chlorhydrate de pilocarpine dans une dose légèrement différente.
- Pour les douleurs : des antalgiques simples ou des anti-inflammatoires, la corticothérapie* à petites doses (permet une régression de la destruction des acini et donc des améliorations de la sécrétion salivaire de manière passagère mais sont souvent la cause d'apparition de candidoses et de caries dentaires déjà favorisées par le manque de salive).

2 – Des traitements dits « de fond » car ils agissent indirectement sur la réponse immunitaire : le Plaquenil, le Méthotrexate (souvent utilisés pour leur propriété anti-inflammatoire après plusieurs semaines, bien que la preuve de leur efficacité n'a pas encore été apportée), les immunoglobulines* (efficaces mais avec des effets secondaires non négligeables), des biothérapies* et des médicaments anti-lymphocytes B.

2. Sémiologie des troubles ORL et neuropsychologiques

2.1. Les troubles de la sphère ORL

2.1.1. Sécheresse buccale

Pour la production de salive, il existe deux types de glandes exocrines : les glandes salivaires principales dites majeures (qui produisent 90 à 95% de la salive buccale) et les glandes salivaires accessoires dites mineures.

Les glandes salivaires principales sont au nombre de six (trois paires avec un élément de chaque côté). Les glandes parotides, les plus volumineuses, produisent 60 à 65% du flux total salivaire. Les glandes sous-maxillaires (ou submandibulaires) produisent entre 20 et 30% du flux salivaire total. Quant aux glandes sub-linguales, elles sécrètent 2 à 5% du flux salivaire total.

Ces glandes se composent d'acini qui peuvent être séreux, muqueux ou mixtes. Les acini séreux sécrètent de la salive aqueuse avec très peu de mucines*. Les acini muqueux sécrètent du mucus*. Les acini mixtes sécrètent les deux.

En fonction des acini qui les composent les glandes sont définies comme séreuses, muqueuses ou mixtes. Ainsi, les glandes parotides sont séreuses, les glandes submandibulaires et sublinguales sont mixtes, à prédominance séreuse pour les submandibulaires et muqueuse pour les sublinguales. Les glandes accessoires sont également mixtes (Devoize, L. & Dallel, R. 2010).

Dans le syndrome de Gougerot-Sjögren, toutes les glandes salivaires peuvent être atteintes, mais d'après Chisholm, ce serait les glandes parotides et sous-maxillaires qui seraient les plus touchées. Comme évoqué dans la partie « physiopathologie », toutes ne sont pas détruites. Les glandes épargnées par l'infiltration lymphocytaire ne fonctionnent toutefois pas de manière attendue.

En temps normal, un neuromédiateur*, l'acétylcholine, vient se fixer sur stimulation neurologique, sur les récepteurs spécifiques dits muscariniques présents à la surface des acini. Cela provoque une augmentation de la concentration en calcium à l'intérieur de la cellule, ce qui ouvre des passages dans sa membrane. Les ions chlorure, suivis des ions sodium affluent alors dans les canaux des glandes, augmentant la concentration en chlorure de sodium dans les cellules. Cette modification attire l'eau : c'est l'osmose. La salive ainsi produite chemine vers la cavité buccale en

s'enrichissant de sodium et de potassium et finit par se répandre dans la bouche.

Dans le syndrome de Gougerot-Sjögren, il y existe des anomalies de la jonction neuro-exocrine qui empêchent son bon fonctionnement. Elles pourraient être de trois natures :

- Des cytokines produites dans les glandes salivaires auraient un rôle inhibiteur du mécanisme qui vient d'être décrit,
- Des anticorps anti-récepteurs muscariniques se fixeraient sur les récepteurs muscariniques à la place de l'acétylcholine,
- Des canaux à eau seraient mal situés sur les cellules, et ne pourraient donc plus jouer leur rôle de pompe à eau (Mariette, X. 2010).

Cela explique pourquoi une modification de la composition et de la quantité de salive produite est retrouvée dans 80% des cas dans le syndrome de Gougerot-Sjögren (Sauvezie, B., et coll. 2000). Quand l'individu moyen sécrète jusqu'à 1,5 litres de salive par jour, une personne atteinte de cette maladie peut n'en sécréter que 300 mL (Lesourd, B. 2006). Les prémices de la maladie ne s'accompagnent pas d'une diminution de la sécrétion de salive mais plutôt d'une modification de la composition salivaire (augmentation en sodium, en chlore, en protéines). Les propriétés de la salive en sont fortement altérées : la salive perd de son pouvoir de mouillabilité des muqueuses et de son pouvoir tampon*. La gêne occasionnée prend alors la forme d'une sensation de sécheresse buccale non objectivable appelée xérostomie. Par la suite, la salive produite au repos et lors des repas s'appauvrit. On parle d'hyposialie (diminution du flux salivaire) ou d'asialie (absence de sécrétion salivaire). La diminution salivaire est objectivable par les tests de débitmétrie salivaire utilisés au moment du diagnostic (Deschaumes, C. 2009). La xérostomie n'est pas forcément constante dans le temps et dans son intensité (Hatron, P-Y. 2010) et tous les patients n'en souffrent pas.

La diminution et la modification de la sialorrhée altère significativement la qualité de vie, par influences sur l'alimentation, l'élocution, le sommeil, l'état bucco-dentaire et plus largement la vie sociale.

2.1.2. Atteintes œsophagiennes

Plusieurs études ont montré que la motricité de l'œsophage était anormale chez les personnes atteintes du syndrome de Gougerot-Sjögren. Par exemple, dans l'étude de Palma, R., et

coll. (1994), 33,3% des participants avec un syndrome de Gougerot-Sjögren présentaient des dysfonctionnements de la motricité œsophagienne. Pour certains, la manométrie montrait une absence de relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage et pour d'autres un apéristaltisme. Dans l'étude d'Anselmino, M., et coll. (1997), un défaut de péristaltisme (consistant en des contractions simultanées de diverses parties de l'œsophage) était également relevé à la manométrie chez plus de 30% des sujets, tous ayant une dysphagie sévère. Ces contractions simultanées ont lieu soit dans la partie distale de l'œsophage (5-10cm au-dessus du sphincter inférieur de l'œsophage) soit dans la partie proximale (15-20cm au-dessus du sphincter inférieur de l'œsophage). Toujours dans la même étude, le temps de contraction a été reconnu significativement plus court et la propagation du péristaltisme significativement plus rapide (surtout dans la partie distale de l'œsophage) que chez les sujets sains. Enfin, la radiographie révélait des contractions plus importantes que chez les sujets sains dans 2/20 des cas et une hernie hiatale* dans 5/20 des cas.

La présence des anomalies citées peuvent aller jusqu'au diagnostic d'achalasie* (Becheur, H., et coll. 2006) et entraîner des troubles de la déglutition, une sensation d'oppression thoracique, des nausées, une halitose*, voire des régurgitations acides et alimentaires.

2.1.3. Atteintes respiratoires

La fréquence des manifestations respiratoires varie entre 9 et 75% dans les études (Tillie-Leblond, I., et coll. 2012). Une atteinte pulmonaire cliniquement significative concerne moins de 10% des patients mais des anomalies pulmonaires peuvent être retrouvées au scanner thoracique chez 30 à 60% de patients n'ayant aucune plainte. Par ailleurs, 75% des personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren présentent des anomalies des épreuves fonctionnelles respiratoires (Crestani, B. & Schneider, S. 2006). Ces atteintes respiratoires peuvent s'expliquer de plusieurs manières.

L'infiltration lymphocytaire peut s'étendre des fosses nasales jusqu'aux alvéoles en passant par le larynx, la trachée, les bronches, les bronchioles... provoquant une inflammation cellulaire et une sécheresse. Les voies aériennes peuvent être touchées à divers degrés par le dysfonctionnement et la destruction des glandes exocrines.

D'après Schnabel, A. (2005), une pleurésie*, une alvéolite*, une fibrose pulmonaire interstitielle*, une bronchiolite folliculaire* ou une hypertension artérielle pulmonaire* peuvent apparaître.

A cause de la fibrose interstitielle, les alvéoles perdent leur capacité à se dilater au moment

où l'air pénètre dans les poumons, ce qui crée une fatigue respiratoire progressive. La fibrose, consécutive à l'inflammation cellulaire, peut aussi toucher les bronchioles et rétrécir leur calibre (on appelle ce phénomène une broncho-pneumopathie obstructive), diminuant les capacités de passage de l'air. Les échanges gazeux entre les alvéoles et la circulation sanguine sont donc compromis. Par ailleurs, il peut y avoir une diminution de la clairance mucociliaire* due aux modifications du mucus provoquées par la sécheresse.

Les répercussions peuvent prendre la forme d'une toux sèche présente jour et nuit chez 50% des patients, voire se manifester par une hyper-réactivité bronchique, c'est-à-dire à un manque d'oxygène qui se caractérise par un essoufflement, une gêne respiratoire, notamment à l'effort.

2.2. Les troubles neuropsychologiques

2.2.1 Atteintes neurologiques

Des manifestations neurologiques du syndrome de Gougerot-Sjögren sont présentes chez 8 à 66% des malades selon les études. En réalité, la proportion générale tournerait plutôt autour de 30%, avec un sex ratio sortant de l'ordinaire, à savoir 1 homme pour 4 femmes (habituellement 1 pour 9) (De Sèze, J. 2011). Les signes neurologiques simulent d'autres maladies. La confusion est souvent faite avec la sclérose en plaques.

Les mécanismes des atteintes neurologiques sont discutés. Pour certains elles viendraient de vascularites (simples, nécrosantes, ou lymphocytaires). Pour d'autres, elles seraient la conséquence de l'infiltration lymphocytaire directe des tissus cérébraux, ce qui provoquerait une inflammation chronique.

Selon Guillevin, L. (2000) et Delalande, S., et coll. (2010), les atteintes neurologiques périphériques se caractérisent par une mauvaise transmission de l'influx nerveux due à une atteinte de l'axone (et non de la myéline) dont l'origine serait possiblement l'obstruction d'un vaisseau sanguin. Dans cette première catégorie se trouvent :

1 – Les neuropathies périphériques présentes dans 1/3 à 2/3 des cas. Elles intéressent essentiellement les fibres sensibles et parfois les fibres sensitivo-motrices. Elles se traduisent par des paresthésies*, des troubles de l'équilibre (ataxie)...

2 – Les atteintes des nerfs crâniens (isolées ou multiples)

- L'atteinte la plus fréquente est celle du nerf trijumeau (V). Elle prédomine sur le contingent sensitif, notamment sur les branches inférieures, souvent de manière unilatérale et cause une perte de la sensibilité de la face.
- Parfois le nerf facial (VII)
- Parfois le nerf vestibulo-cochléaire ce qui peut provoquer une surdité brusque
- Parfois le nerf oculomoteur (III)

3 – Les atteintes du système nerveux autonome qui se traduisent par des troubles de la sudation, quelquefois par des hypotensions orthostatiques

4 – Les atteintes musculaires à l'origine de myalgies*

5 – Les neuropathies des petites fibres* qui exacerbent les sensations, font ressentir des brûlures, des démangeaisons ou des douleurs aux extrémités qu'on nomme allodynies.

Les paralysies sont exceptionnelles.

Les atteintes neurologiques du système nerveux central sont moins reconnues. Les manifestations peuvent être diffuses ou focales.

1 – Les atteintes focales (unifocales ou multifocales) :

- Les atteintes encéphaliques sont les plus fréquentes. Elles peuvent être à l'origine de diverses formes d'épilepsie, d'un syndrome extra-pyramidal...
- Les atteintes médullaires à l'origine de myélopathies (transverses, progressives) qui peuvent notamment causer des vessies neurologiques (incontinence neurologique)
- Les neuropathies optiques à l'origine d'une baisse de l'acuité visuelle

2 – Les atteintes diffuses :

- Les méningoencéphalites qui se caractérisent par un syndrome méningé et confusionnel parfois avec des myalgies
- Les troubles cognitifs : des signes de focalisations ou de lésions ne sont pas toujours retrouvés à l'imagerie cérébrale mais ils seraient de type sous-cortico-frontal.

2.2.2. La fatigue

La fatigue est un des symptômes dont les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren se plaignent le plus. Elle est qualifiée d'importante dans 60% des cas (Dupond, J-L. 2015). Il s'agit à la fois d'une fatigue physique et d'une fatigue psychologique, à laquelle s'ajoutent souvent des

troubles du sommeil.

Physique, car les douleurs quotidiennes, l'inflammation, voire une atteinte de la glande thyroïde, empêchent le corps de suivre un rythme d'activités trop soutenu. Une étude d'Urbanski, G. (2014) a montré qu'il y aurait des anomalies métaboliques compatibles avec un dysfonctionnement mitochondrial (chaîne respiratoire de la mitochondrie). 85,7% des 17 participants à son étude en présentaient.

Psychologique, du fait de la dépression toute particulière au syndrome. Elle fait baisser la vigilance et l'aptitude à réagir.

2.3. Répercussions fonctionnelles

2.3.1. Sur l'alimentation

2.3.1.1. La dysphagie

D'après Logemann, J. (2007), la dysphagie se définit comme une difficulté survenant entre la mise en bouche des aliments et leur passage dans l'estomac. Elle peut se traduire par une gêne, une douleur ou le blocage des aliments. Il existe d'autres symptômes spécifiques ou aspécifiques de la dysphagie comme des difficultés d'ouverture buccale, de mastication, les déglutitions répétées d'une même bouchée, un reflux gastro-oesophagien, la toux, l'allongement de la durée des repas, la modification de la consistance des aliments, les restrictions alimentaires... (Lauret Corthay, D. & Garnier Paillusseau, L. 2011). La définition du dictionnaire d'orthophonie (Brin Henry, F., et coll. 2011) précise que l'incapacité d'avaler peut être partielle ou totale, temporaire ou permanente.

Ces définitions laissent bien entendre que la déglutition peut être altérée dans n'importe laquelle de ses phases qui sont au nombre de trois. La phase orale est volontaire. Elle consiste à porter les aliments en bouche, à constituer le bol alimentaire et à le propulser vers le pharynx. La phase pharyngée est réflexe. Durant cette phase, les aliments passent de la cavité buccale au pharynx en déclenchant le réflexe de déglutition. La phase œsophagienne est réflexe aussi. C'est le passage des aliments dans l'œsophage avec l'ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage.

Plusieurs études analysant les altérations consécutives au syndrome de Gougerot-Sjögren (Kaplan, I., et coll. 2008 ; Ruiz Allec, L., et coll. 2011), ont montré que la déglutition ne se passait pas tout à fait normalement chez les personnes atteintes de cette maladie. Dans la première étude,

sur 31 malades interviewés, 22 (71%) décrivaient une dysphagie (17 aux solides, 1 aux liquides et 4 aux deux). Les examens objectifs ont montré que 28 (90%) avaient des troubles de la déglutition. Dans la deuxième étude, sur 100 malades 37% avaient des difficultés à mastiquer et 38% des difficultés à déglutir. Une troisième étude (Anselmino, M., et coll. 1997), menée auprès de 27 sujets disait que 7,4% d'entre eux avaient une dysphagie légère, 26% une dysphagie modérée et 40,6% une dysphagie sévère (soit 74% des malades présentant une dysphagie).

Par ailleurs, le pourcentage de personnes qui ressentent des douleurs de la sphère oropharyngée varie entre 11% et 63% selon les études (Field, EA., et coll. 1997 ; Kaplan, I., et coll. 2008 ; Lundström, IM. & Lindström, FD. 1995 ; Vitali, C., et coll. 2002).

Chacune de ces études a utilisé des méthodologies différentes et la plupart n'ont porté que sur une faible population. L'étude de Pierce, J.L., et coll. (2016) a eu pour but de déterminer la prévalence, les facteurs de risque et les répercussions sur la qualité de vie des troubles de la déglutition chez les personnes atteintes du syndrome de Gougerot-Sjögren, grâce à une cohorte conséquente et des évaluations standardisées. 98% des participants à cette étude se plaignent d'une sorte de difficulté à la déglutition et 64% souffrent réellement de dysphagie. Pour 91% de ces derniers, la dysphagie est chronique et pour 85% elle est apparue progressivement. 64% éprouvent des difficultés à avaler les solides. Pour 61% la nourriture colle à la gorge. Enfin, 55% ont besoin de beaucoup mâcher et de prendre des petites quantités pour avaler sans souci.

La dysphagie ne met pas le pronostic vital en jeu dans la plupart des cas. L'étude de Ruiz Allec, L., et coll. (2011), estime que la sécurité est efficace chez 25 des 28 personnes ayant une dysphagie. Rogus-Pulia, N. M. & Logemann, J. A. (2011) affirment même que 97% des déglutitions sont fonctionnelles (sans fausses routes ou stases significatives).

La dysphagie dans le syndrome de Gougerot-Sjögren résulte de la xérostomie et des troubles du péristaltisme œsophagien évoqués dans la partie précédente.

La phase orale est altérée par le manque de contrôle du bolus. Celui-ci n'est pas insalivé. Les aliments sont donc plus difficilement collectés, ils se dispersent en bouche, voire collent aux muqueuses qui sont privées de la lubrification que leur apporte la salive en temps normal. L'altération des muqueuses (des joues, de la langue), les caries et autres affections des dents participent à la difficulté de création du bolus. Rogus-Pulia & N. M., Logemann, J. A. (2011) ont également mis en évidence, de manière significative, un retard du réflexe de déglutition, un recul de la base de langue ralenti et un maintien insuffisant du sphincter buccal postérieur (notamment quand

le bolus est plus petit – 1, 3 et 5 mL vs 10 mL de liquides – et plus fin – 3 mL de liquides vs cookies). Ces altérations empêchent une bonne propulsion du bolus vers le pharynx. Des résidus de nourriture peuvent être retrouvés sur la langue. Ces accumulations ou stagnations dans les structures bucco-pharyngo-laryngées sont appelées « stases ». A cela, il faut ajouter la douleur provoquée par la progression des aliments qui peuvent être secs sur des muqueuses elles-mêmes asséchées.

Durant la phase pharyngée, du fait de la sécheresse, il peut y avoir des blocages. Woisard-Bassols, V. & Puech, M. (2011) définissent les blocages comme correspondant à l'arrêt de la progression du bolus amenant le patient à ressentir quelque chose qui bloque ou des restes au niveau de la fourchette sternale ou derrière le larynx. Par ailleurs, la fermeture laryngée qui protège les voies aériennes supérieures est plus courte que la normale. Ce phénomène est accentué par des bolus épais. Associée au recul de la base de langue qui est ralenti, les aliments glissent difficilement de la bouche vers le sphincter supérieur de l'œsophage. La phase pharyngée peut alors se caractériser par des stases valléculaires voire des fausses routes, notamment avec les solides (24 cas sur 28 dans l'étude de Ruiz Allec, L., et coll., 2011). Les stases orales et pharyngées arrivent de manière significativement plus élevée que chez des sujets sains (Rogus-Pulia, N. M. & Logemann, J. A. 2011).

Enfin, durant la phase œsophagienne, les troubles de la motricité de l'œsophage rendent difficile le passage des aliments vers l'estomac. Ils descendent lentement, collent voire stagnent, provoquant des douleurs lors des repas. A partir d'une cohorte de 22 sujets avec un syndrome de Gougerot-Sjögren, Kjellén, G., et coll. (1986), situent le site médian de dysphagie dans une partie de la poitrine correspondant à la partie supérieure de l'œsophage. Ils précisent que même chez des sujets sains, un bolus sec a tendance à coller à cet endroit précis.

La phase œsophagienne est également altérée après que les aliments ont passé le sphincter inférieur de l'œsophage. En effet, Wan Nik, W.N.N., et coll. (2011) ont montré que plusieurs malades pouvaient avoir un reflux gastro-oesophagien, responsable de brûlures d'estomac et de régurgitations. Dans leur étude, une proportion significativement plus importante de patients présentait ces symptômes par rapport aux sujets contrôles. Sur 33 personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren, 57,6% souffraient de brûlures d'estomac et 42,4% de régurgitations. 61% prenaient des médicaments anti-reflux. Ces reflux sont d'autant plus désagréables que l'absence de salive empêche l'acidité résiduelle d'être neutralisée.

Si une atteinte neurologique existe, des troubles de la sensibilité et/ou de la motricité peuvent s'ajouter et amplifier la dysphagie. Ainsi, certains patients des études sus-citées ont présenté une diminution de la sensibilité du larynx et du pharynx.

2.3.1.2. La dysgueusie

Les aliments contiennent des substances gustatives diverses telles que des minéraux, des ions, des polysaccharides et des acides aminés. Certaines d'entre elles interagissent chimiquement avec la salive avant leur fixation aux sites récepteurs du goût. Les enzymes digestives contenues par la salive peuvent modifier le goût originel de divers aliments. Les récepteurs gustatifs, quant à eux, sont censés être protégés par la salive (Liebaut, L. 2011). Or, cette dernière se trouve être en quantité et qualité insuffisantes dans le syndrome de Gougerot-Sjögren et ne peut donc pas assurer ces rôles. Les scientifiques ont supposé qu'il en résultait des troubles du goût que l'on appelle dysgueusies. Les troubles du goût peuvent être de nature qualitative et/ou quantitative, affecter l'ensemble des saveurs (amer, acide, salé, sucré) ou être sélectifs (Favre, G. & Pillon, F. 2012). Plusieurs études ont été menées pour vérifier cette hypothèse (Gomez, F.E., et coll. 2004 ; Kamel U.F., et coll. 2009 ; Weiffenbach, J., et coll. 1995). Aucune n'a statistiquement montré le lien entre sécheresse buccale et dysgueusie. Pourtant, toutes attestent de troubles du goût chez les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren. Les patients détectent et reconnaissent moins bien les saveurs : ils ont une hypogueusie. Dans l'étude de Weiffenbach, J., et coll. (1995), sur 31 participants, 51,61% se plaignaient de cette diminution de leur acuité gustative. Kamel, U.F., et coll. (2009), avaient par ailleurs trouvé un trouble de l'olfaction corrélé au trouble du goût.

2.3.1.3. Dénutrition et perte de poids

Pour pallier le manque de lubrification, les personnes boivent en général beaucoup d'eau. La sensation de satiété est vite arrivée. Le repas s'achève donc prématurément. Non seulement, cela réduit les apports nutritifs mais boire trop d'eau dilue les sucs gastriques. De ce fait, l'organisme ne tire pas le meilleur bénéfice de la nourriture qu'il digère.

De plus, de nombreuses complications peuvent apparaître au niveau buccal, du fait de la xérostomie (caries, édentation, prothèses dentaires qui ne tiennent plus, candidoses, stomatite...). D'après plusieurs études, une partie des personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren ressentent des douleurs de la sphère oro-pharyngée : 34% dans celle Kaplan, I., et coll. (2008), 28% dans celle de Vitali, C., et coll. (2002), 11% dans celle de Field, EA., et coll. (1997) et 63% dans celle de Lundström, IM. & Lindström, FD. (1995). Ces douleurs amplifient le risque de dénutrition car les quantités de nourriture ingérées sont réduites afin d'abréger le moment difficile du repas. Par

ailleurs, certaines textures peuvent être problématiques et écartées par les personnes elles-mêmes qui se retrouvent avec une alimentation sélective et trop pauvre.

Une alimentation en qualité et en quantité insuffisantes peut amener les personnes concernées à perdre du poids de façon anormale, ce qui met en danger leur santé.

2.3.2. Sur la voix et la parole

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est répertorié dans la *Classification manual for voice disorders, Volume 1* sous la référence 4250, dans la section « Conditions systémiques influençant la voix ». Dans le cadre d'une démarche de recherche au laboratoire LURCO, Sicard, E., et coll. (2014) ont travaillé à la construction d'une base de données de voix s'appuyant sur cette classification. Hélas, leur travail n'a pu inclure des échantillons de voix pour cette pathologie rare et peu prise en charge par les orthophonistes. Pourtant, les patients ne sont effectivement pas exempts de troubles vocaux. Certains se plaignent d'enrouement, de raucité, de baisse d'intensité, de difficulté à parler longtemps... Sreebny, L., et coll. (1988) disent que 48% des personnes qui présentent une xérostomie ont des troubles de la parole. 13 personnes sur 31 (41,9%) se plaignent de problèmes de voix et 12 (38,7%) disent avoir des problèmes pour parler dans l'étude de Ruiz Allec, L., et coll. (2011). L'intelligibilité est préservée mais les paramètres vocaux sont en effet modifiés.

Parler requiert la mobilisation de l'appareil phonatoire dans son ensemble. Celui-ci se constitue de trois éléments : l'appareil respiratoire qui fournit l'énergie nécessaire à la vibration laryngée, le larynx qui donne un son laryngé primaire et les cavités de résonance (pharynx, voile du palais, langue, joues, lèvres, dents, palais...) qui modulent et articulent le son laryngé primaire pour le transformer en parole. Toute altération de l'intégrité ou du fonctionnement d'un de ces éléments peut occasionner des perturbation du son émis.

Dans la partie précédente, les atteintes de la sphère ORL ont été mentionnées. L'appareil respiratoire peut être touché et ne plus pouvoir assurer le même volume expiratoire. Lors de l'émission d'un son, les cordes vocales sont accolées. L'air expulsé par les poumons induit une augmentation de la pression sous-glottique. Lorsque la pression devient trop forte, les cordes vocales se décollent l'une de l'autre pour laisser s'échapper un puff d'air puis reviennent à leur position initiale. C'est la répétition de ce phénomène qui permet la vibration des cordes vocales. Un

volume expiratoire plus faible provoquera une pression sous-glottique moins importante et une moins bonne vibration des cordes vocales.

Par ailleurs, les cordes vocales et plus largement le larynx peuvent être le siège de sécheresse et d'inflammation. Ils perdent de leur souplesse, ce qui peut altérer l'élasticité et donc l'ondulation des cordes vocales. L'étude de Ruiz Allec, L., et coll. (2011), a montré que sur 31 personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren 90,32% présentait une diminution de l'amplitude des ondulations des cordes vocales. Ils ont également mis en évidence un déficit de fermeture glottique dans 48% des cas. Le reflux gastro-oesophagien et la toux chronique auxquels sont parfois confrontées les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren sont également responsables de l'inflammation et de la fragilisation des cordes vocales. Sous l'influence du reflux, de la toux, de la sécheresse et de l'inflammation, les cordes vocales sont un terrain privilégié aux nodules et aux polypes. La présence de mucus épais au niveau du larynx peut également gêner lors de la phonation.

Enfin, les cavités de résonance subissent toutes les conséquences de la diminution salivaire. Les organes bucco-faciaux sont asséchés, moins souples et donc moins mobiles. Quand l'hyposialie est franche, la muqueuse buccale devient mate, collante, fragile, et la langue rouge, décapillée, fissurée. Dans l'étude de Kaplan, I., et coll. (2008), 78% des participants avec un syndrome de Gougerot-Sjögren ont des altérations des muqueuses orales. La langue peut coller au palais, les joues aux dents... Les articulateurs ainsi altérés ne jouent plus leur rôle aussi efficacement et l'articulation devient plus difficile. L'étude de Rhodus, N.L., et coll. (1995), allait dans ce sens puisqu'elle avait montré une différence significative pour le nombre de répétition de /puh-tuh-kuh/ entre les groupes des personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren (7 primaire et 7 secondaire) et un groupe contrôle.

Il ne faut pas oublier que certaines atteintes nerveuses, lorsqu'elles sont présentes, peuvent également avoir un impact sur l'appareil phonatoire (déviation de la langue, mauvais contrôle des muscles oro-pharyngés...). Ruiz Allec, L., et coll. (2011) retrouvaient ainsi une dysarthrie* chez 3,2% des participants à leur étude.

A cause de ces modifications, la voix produite n'est pas toujours celle attendue. On parle de dysphonie*. Le risque est alors d'adopter un geste vocal inapproprié (forçage vocal) pour compenser. Or, un geste vocal inapproprié malmène un peu plus l'appareil phonatoire et amplifie la dysphonie. Il faut à tout prix éviter d'enclencher ce cercle vicieux qui peut être à l'origine d'autres complications, certes bénignes (nodules, polypes).

Plusieurs études ont cherché à qualifier la dysphonie liée au syndrome de Gougerot-Sjögren.

Celles de Ruiz Allec, L., et coll. (2011) et de Heller, A., et coll. (2014) ont montré que respectivement 70 et 100% de leur cohorte présentait une dysphonie qui était de légère à modérée. Heller, A., et coll. (2014) et Ogut, F., et coll. (2005) ont utilisé le jitter, le shimmer, l'APQ (Amplitude Perturbation Quotient), le PPQ (Pitch Perturbation Quotient) et l'AFF (Average Fundamental Frequency) pour décrire les altérations des différents paramètres de la voix (intensité et hauteur). Le jitter et le PPQ sont des mesures des variations à court terme de la fréquence fondamentale. Le shimmer et l'APQ sont des mesures des variations à court terme de l'amplitude du signal. Le PPQ et l'APQ sont calculés sur plusieurs périodes d'affilée pour lisser les variations vocales plus ou moins naturelles et volontaires (trémolo par exemple).

Dans les deux études, le shimmer et l'APQ étaient significativement différents des normes. Cela signifie que l'amplitude de l'ondulation des cordes vocales n'est pas régulière et que l'intensité, c'est-à-dire la puissance de la voix s'en retrouve irrégulière. Cela s'explique par la pression sous-glottique insuffisante. A l'oreille, cela peut se traduire par un enrrouement, une voix soufflée ou éraillée...

Dans la première étude, le jitter était à la limite d'être significativement différent des normes et dans la seconde il l'était. Dans la première étude le PPQ était significativement plus élevé pour les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren par rapport aux personnes témoins. Dans la seconde étude, l'AFF allait dans le sens d'une fréquence fondamentale augmentée. Cela signifie que la hauteur est significativement modifiée : la voix devient plus aiguë. Ce phénomène vient du changement de pression sous-glottique et de la modification de la souplesse des cordes vocales qui deviennent plus raides et propagent donc les ondes différemment.

Ruiz Allec, L., et coll. (2011) ont découvert, par la présence de segments apériodiques dans les résultats de leur étude, que le timbre était altéré (la voix moins riche). Cela résulte ici aussi du changement de pression sous-glottique et de la modification de la souplesse des cordes vocales. Ces chercheurs ont également relevé des altérations du rythme de la parole chez 13 des 31 participants qui s'expliquent par la difficulté à mobiliser les résonateurs, comme il a été détaillé plus haut.

2.3.3. Sur les fonctions cognitives

Les patients rapportent avoir des problèmes notamment pour maintenir leur attention en cours d'activité : ils perdent le fil de leur pensée, ne savent plus ce qu'ils voulaient dire, oublient la tâche qu'ils voulaient faire ou l'objet qu'ils cherchaient (Epstein, L., et coll. 2014). Ce défaut d'attention est attesté par plusieurs études mais les répercussions des atteintes neurologiques ne se

cantonnent pas à cela. En effet, bien que les études ne citent pas exactement les mêmes domaines touchés, elles s'accordent sur des atteintes se rapprochant d'un syndrome frontal avec un ralentissement intellectuel sans détérioration intellectuelle profonde (30% des 29 participants à l'étude de Segal, B.M., et coll. 2012) , des troubles de la mémoire et des fonctions exécutives (inhibition, flexibilité, attention) ainsi que des troubles psychiatriques (dépression, anxiété, perturbations émotionnelles).

Certaines études remarquaient également une diminution de la fluence verbale, une incapacité à résister à un conflit, et des troubles de la dénomination des visages. Pour Segal, B.M., et coll. (2012), l'altération de la mémoire concernait la mémoire implicite. Ils trouvaient également des différences significatives entre les groupes contrôles et avec syndrome de Gougerot-Sjögren concernant la vitesse de traitement de l'information et le raisonnement verbal. Une différence avait été notée à la fluence verbale et à la mémoire verbale mais n'était pas significative. Dans l'étude de Martínez, S., et coll. (2010) comptant 12 participants, des différences significatives avaient été trouvées sur les résultats testant la mémoire visuelle, les fonctions visuo-spatiales, et le temps de réaction mais pas sur la fluence verbale. Rodrigues, D-N., et coll. (2014) ne trouvaient pas de modification de la fluence verbale non plus.

Blanc, F., et coll. (2009) ont décrit le cas d'une femme qui a fait une encéphalopathie de Gougerot-Sjögren. Initialement, à la BEC 96, elle obtenait un score de 53/96 : l'acquisition des images et l'apprentissage verbal étaient impossibles. Seuls les problèmes les plus simples étaient faisables. La fluence verbale était nettement touchée. Les capacités visuo-constructives étaient bonnes pour la copie du cube mais altérées pour les triangles enchevêtrés. Un mois après le traitement médicamenteux, le statut cognitif s'était amélioré avec une BEC 96 à 86/96. Il persistait des troubles de la mémoire verbale pour le rappel et l'apprentissage. Les fluences verbales phonémiques (P, F, L) et sémantiques (animaux) restaient déficitaires. Ces troubles de la mémoire et des fonctions exécutives disparurent progressivement lors des contrôles à 3 mois mais surtout à 1 an.

Ces diverses études permettent de dresser un tableau d'ensemble des déficits cognitifs pouvant être rencontrés dans un syndrome de Gougerot-Sjögren. « *Ces troubles, très fréquents, posent des problèmes thérapeutiques non résolus. Ils sont sous-estimés et mal pris en charge* » (Guillevin, L., 2005, p.2).

2.3.4. Sur la qualité de vie

Au-delà des répercussions physiques, la maladie affecte le moral des patients et modifie toute leur gestion du quotidien. Mariette X. (2002) rapporte ainsi que la qualité de vie est fortement diminuée, aussi bien sur le versant physique que mental chez les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren. Ils doivent gérer la fatigue et se ménager. Il n'est plus toujours possible pour eux d'agir comme ils le voudraient, que ce soit dans leur vie personnelle ou professionnelle. Ils doivent supporter ce handicap invisible et ont souvent l'impression de ne pas être compris par leur entourage. Les activités aussi primitives que respirer, se nourrir et communiquer sont susceptibles d'être altérées.

D'après l'étude de Tanner, K. et coll. (2015), les troubles vocaux sont significativement corrélés avec la réduction des scores au SF-36 et au V-RQOL (réductions d'intensité légère à modérée dans la qualité de vie). Les personnes qui ont un métier nécessitant l'usage de leur voix peuvent se trouver d'autant plus gênées par leur dysphonie.

Dans l'étude de Pierce, J.L., et coll. 2016, l'examen des résultats a révélé que les résultats au MDADI étaient légèrement à modérément diminués du fait d'une dysphagie. Les malades ayant signalé des troubles de la déglutition avaient également des scores plus pauvres de qualité de vie sur les échelles physique et mentale du SF-36 par rapport à ceux qui n'en avaient pas mentionnés. Il faut considérer qu'il peut y avoir, du fait d'une dysphagie, une perte de la convivialité, du plaisir de « passer à table » voire une peur des prises alimentaires.

Lorsque les traitements habituels ne suffisent pas à soulager leurs symptômes, il arrive que certains patients se tournent vers des médecines alternatives dans le but d'estomper leur souffrance. Peu songent à l'orthophonie comme aide éventuelle.

3. L'orthophonie

3.1. Généralités sur l'orthophonie

3.1.1. Définition

Le dictionnaire d'orthophonie (Brin-Henry, F., et coll. 2011) définit l'orthophonie comme la « *discipline paramédicale dédiée à la prévention, au dépistage, à l'évaluation, au diagnostic et au traitement des troubles de la voix, de la parole, du langage oral et écrit dans son expression et sa compréhension, de la communication orale et écrite, et des troubles de la déglutition, chez les personnes tout au long de leur vie* ». « *L'orthophonie s'intéresse également à toutes les altérations de la sphère oro-faciale sur les plans moteur, sensitif et physiologique, ce qui recouvre les altérations de phonèmes, les dysfonctions linguales, les troubles des modes respiratoires, la dysphagie, les troubles observés dans les paralysies faciales et les dysfonctionnements de l'appareil manducateur* » (Ministère de l'Enseignement supérieur et de la Recherche, 2013, p. 16).

C'est un art qui s'enrichit de compétences multiples (linguistiques, psychologiques, neurologiques, oto-rhino-laryngologiques, neuroscientifiques, sociologiques...) et se place au carrefour de nombreuses autres disciplines. Il se distingue par la spécificité de son approche clinique, « *permettant – par la mise en œuvre d'une relation caractéristique avec le patient et son entourage – d'utiliser une méthodologie adaptée à chacun, toujours en lien avec la réalité du quotidien du patient, les connaissances les plus actualisées, et la terminologie en cours* » (Brin-Henry, F., et coll. 2011).

Les orthophonistes peuvent exercer dans le secteur hospitalier ou institutionnel, bien que la plupart interviennent en libéral.

3.1.2. Mise en place d'un suivi en orthophonie

Les orthophonistes ne peuvent pratiquer que sur ordonnance médicale délivrée par un médecin ou un chirurgien-dentiste. Dans le cadre de la prescription médicale, portant la mention « *Bilan orthophonique avec rééducation si nécessaire* », l'orthophoniste mène un bilan qui permettra de poser un diagnostic orthophonique. Si l'anamnèse et les tests du bilan ont mis en

évidence un trouble du ressort de l'orthophoniste, alors, ce dernier entreprendra une « rééducation » individuelle ou en groupe du patient. Les séances, cotées en AMO (Acte Médical d'Orthophonie) sont remboursées à tout assuré social après accord de la demande d'entente préalable envoyée à l'organisme social de l'assuré. Selon les besoins du patient, le nombre de séances peut aller jusqu'à une cinquantaine (voire plus avec un renouvellement d'ordonnance), à raison d'une ou plusieurs fois par semaine. L'action de l'orthophoniste peut s'inscrire dans la durée ou se faire ponctuelle en fonction des objectifs qu'elle ambitionne.

L'orthophoniste conduit sa rééducation suivant des objectifs et un plan de soins fixés dans la continuité du bilan initial. Il exerce avec autonomie, c'est-à-dire qu'il est libre d'employer les méthodes de son choix, pourvu qu'elles soient pertinentes pour son patient. Les mêmes bases théoriques ont été dispensées à tous les orthophonistes, mais leurs approches peuvent être assez différentes selon les formations complémentaires qu'ils ont suivies ou les façons d'exercer qu'ils ont adoptées.

3.1.3. Intervention orthophonique

Le terme le plus couramment usité pour qualifier l'action de l'orthophoniste est « rééducation orthophonique ». D'après le Larousse, rééduquer quelqu'un c'est le « *soumettre à un traitement, afin de rétablir chez lui, l'usage normal d'un membre ou d'une fonction* ». Certes, l'orthophoniste tente de restaurer les fonctions détériorées de ses patients mais son action ne s'arrête pas là. Il cherche à mettre en place des moyens palliatifs et des stratégies de compensation pour les fonctions qui ne pourront être récupérées intégralement. Il a également une mission d'accompagnement et de conseil non négligeable. L'action de l'orthophoniste peut donc se situer au stade de la prévention primaire mais également être aux stades secondaire et tertiaire.

La prévention primaire vise à diminuer l'incidence d'une maladie dans une population et donc à réduire, autant que possible les risques d'apparition de nouveaux cas.

La prévention secondaire consiste à agir au tout début de l'apparition du trouble ou de la pathologie afin de s'opposer à son évolution.

Quant à la prévention tertiaire, comme il en est fait dans le cadre de l'Éducation thérapeutique du patient (ETP), elle a pour but de freiner l'apparition d'incapacités chroniques, de complications ou de récurrences liées à la maladie. L'éducation thérapeutique du patient consiste à rendre le malade autonome et acteur dans le suivi de sa maladie. Un mémoire d'orthophonie (Gabas,

M. 2010) avait mis en évidence que, dans le cadre des interventions orthophoniques pour dysphagie, bien que les orthophonistes ne connaissaient pas l'Éducation Thérapeutique du Patient, des éléments de leur pratique étaient communs à un programme d'Éducation Thérapeutique du Patient (la recherche d'autonomie, la pratique d'évaluation ou de réajustements réguliers, le transfert des acquis vers l'environnement quotidien, l'information sur la pathologie, la mise en place d'objectifs communs, une association avec l'entourage proche et des buts clairs). Les orthophonistes sont fort sensibilisés à ces notions, qu'ils reprennent dans toutes les sortes de prises en charge. Depuis 2010, l'Éducation Thérapeutique du Patient est mieux connue. Certains orthophonistes y sont même formés.

Les rôles de l'orthophoniste, ses modes d'exercices, ses actions et méthodes sont multiples. Face à cette diversité, le terme de « rééducation orthophonique » paraît trop restreint et moins adapté que celui d' « intervention orthophonique », une intervention, en médecine, se définissant comme une « *action thérapeutique destinée à enrayer une maladie, à modifier un état pathologique* » (définition du Centre National de Ressources Textuelles et Lexicales). Pour mentionner l'action de l'orthophoniste avec un patient, je privilégierai donc l'expression « intervention orthophonique ».

3.2. Actions possibles lors d'une intervention orthophonique

3.2.1. Dans le domaine de la dysphagie

D'après Cot F. (1996), les professionnels intervenant dans le cadre d'une dysphagie ont des objectifs communs :

- Faciliter la déglutition,
- Diminuer les risques d'aspiration,
- Assurer un apport nutritif et hydrique suffisant (principalement du ressort des diététiciens),
- Rendre les repas aussi plaisants que possible,
- Maintenir l'aspect social des repas.

L'orthophoniste peut conseiller et influencer sur l'environnement, l'installation (présentation de postures sécurisantes), la texture, la température des aliments et des boissons, les quantités, la vitesse, le matériel... Un orthophoniste canadien a ainsi pu, par exemple, partager des conseils de

base pour faciliter la déglutition via un article publié par l'association du Syndrome de Sjögren du Canada et repris dans le bulletin 95 de l'AFGS (Association Française pour le Gougerot-Sjögren et les syndromes secs) (Chalumeau, S. 2015).

L'orthophoniste peut également proposer des massages pour détendre les muscles bucco-faciaux et des exercices musculaires pour améliorer leur mobilité. Woisard-Bassols, V. & Puech, M. (2011) mentionnent notamment des exercices de contrôle du bolus (comme de la manipulation en bouche), de propulsion (reculer quelque chose contre le palais), de recul de base de langue (par l'utilisation de mots en /gn/ et /ill/), de déclenchement du réflexe de déglutition (stimulation des piliers antérieurs) et de mobilisation de la paroi pharyngée (déglutition langue tirée). Les praxies bucco-linguo-faciales sont aussi souvent utilisées afin de mobiliser plus largement les muscles de la face.

De plus, en cas de xérostomie, il est possible de stimuler les glandes salivaires avec des bâtonnets de glace à l'eau aux saveurs variées pour augmenter le flot salivaire.

Enfin, l'orthophoniste cherche à faire retrouver le plaisir de s'alimenter grâce à des stimulations (notamment visuelles et olfactives). Il est un interlocuteur attentif aux goûts et aux habitudes alimentaires de ses patients et veille, de près ou de loin, au bon déroulement des repas.

3.2.2. Dans le domaine de la voix

Dinville, C. (1993) explique qu'une rééducation de la dysphonie se fait en trois temps :

- La rééducation de la respiration,
- L'élimination des efforts pharyngo-laryngés pour atténuer ou faire disparaître les lésions des cordes vocales, l'inflammation ou d'autres anomalies,
- Et la réadaptation des cavités de résonance au son émis par le larynx.

Dans la pratique, ces trois étapes ne sont pas exactement successives, ni aussi cloisonnées. Chacune peut être abordée dans un même exercice. Les exercices couramment utilisés sont des exercices de relaxation, de souffle, de respiration, de posture-verticalité et des exercices vocaux à proprement parler.

Le rôle de l'orthophoniste consiste initialement à expliquer le fonctionnement de la phonation et l'importance de coordonner les organes pour une ascension efficace de l'air. Il fait prendre conscience son patient de cette mécanique et l'entraîne à adopter les conduites adéquates pour effacer ses troubles vocaux.

La relaxation permettra de diminuer les tensions musculaires et de se (ré)approprier son

corps. Lors de ces moments de détente la personne s'allonge ou reste debout.

Dans un deuxième temps, l'orthophoniste pourra se charger d'instaurer une respiration costo-abdominale chez son patient car il « *n'y a pas de belle voix qui dure, qui ne se fatigue pas sans une bonne respiration, ample, efficace et aisée* » (Monfrais-Pfauwadel, M.C., 1981 p. 245). Il veillera à ce que la personne soit dans une bonne position verticale (redressement de la colonne vertébrale, bascule du bassin correcte).

Quand la respiration est devenue contrôlée et juste, il faut l'associer à des exercices de phonation. Idéalement, les trois qualités du son pourront être rétablies. A cette fin, des exercices de répétition (voyelles, consonnes, syllabes, mots, phrases...) avec variation d'intensité et de hauteur sont utilisés.

L'orthophoniste cherche également, tout au long de son intervention, à attirer l'attention de son patient sur le retour auditif de ses productions (boucle audio-phonatoire), sur ses sensations kinesthésiques et proprioceptives afin qu'il puisse juger lui-même ses productions vocales et réadapter son geste vocal si le résultat obtenu n'est pas satisfaisant.

3.2.3. Dans le domaine des fonctions cognitives

D'après Lambert, J. (2011), les orthophonistes ont largement contribué aux avancées de la neuropsychologie. Les avancées scientifiques ont montré qu'il n'était plus possible de considérer le langage indépendamment des autres fonctions cognitives. Les orthophonistes sont donc sensibles aux notions de fonctions mnésiques, de fonctions exécutives, de raisonnement et de ressources attentionnelles.

Leur rôle consiste, dans ce domaine aussi, à la prise de conscience des difficultés et à leur explication. L'orthophoniste aidera son patient à gérer quotidiennement ses troubles. Il lui proposera potentiellement des exercices de restauration (dont le but est de retrouver les capacités perdues), de compensation (trouver des moyens contournés pour que la personne puisse faire d'elle-même tout comme avant) ou de substitution (adapter l'environnement et les objectifs en fonction des capacités).

Dans le cadre d'une restauration des fonctions exécutives, le but est de réhabiliter les capacités du patient (planification, inhibition, flexibilité, rétrocontrôle) par un entraînement répétitif à des résolutions de problèmes puis d'étendre ses performances à des tâches similaires voire de plus en plus éloignées. Les supports utilisés s'inspirent de plus en plus du quotidien. Journaux, factures,

ordinateurs servent à simuler des aspects de la vie quotidienne comme chercher un logement, programmer un voyage ou remplir un document administratif. La compensation des fonctions exécutives déficitaires repose sur l'utilisation de solutions détournées, faisant souvent appel à des niveaux cognitifs hiérarchiquement inférieurs (séquençage d'actions). Lorsque la substitution est favorisée, la prise en charge s'axe surtout sur les adaptations environnementales (réduire les interférences), les moyens matériels (agenda, to do list) et la formation des aidants (Pradat-Diehl, P. et coll. 2006).

Un déficit attentionnel peut provoquer un ralentissement des temps de réponses, une augmentation des erreurs dans des épreuves à choix multiples. Afin de remédier à ces difficultés, chaque type d'attention peut être entraîné. Par exemple, il est possible de proposer des tâches de détection (signaler dès que quelque chose apparaît sur un écran) pour la vigilance, de faire répondre le plus rapidement possible à un stimulus précis (signaler dès qu'un papillon apparaît sur un écran) pour l'attention sélective, de demander de maintenir une constance (par exemple rester toujours à la même vitesse lors d'une simulation de conduite automobile) pour l'alerte ou de surveiller les informations provenant de sources différentes pour l'attention divisée. Les améliorations sont spécifiques aux notions travaillées (Sturm, W., 1999).

La restauration des capacités mnésiques peut être tentée par l'utilisation d'exercices de type n-back, des empanns endroits et envers, des mises en situation de mémorisation de difficulté variable (avec ou sans interférences, avec ou sans charge mentale, avec ou sans rappel...), de la reconstitution de mots sur épellation orale, des arrangements de mots dans l'ordre alphabétique, des acronymes... (Aubin, G., 2007). Dans les moyens de compensation se trouvent les stratégies mnémotechniques pour pallier l'inefficacité des méthodes d'encodage spontanées (Lussier, F., 2009) ou encore l'utilisation de la gestion mentale pour conscientiser et améliorer les processus de mémorisation.

Pour conclure sur cette première partie, nous pouvons dire que l'intervention orthophonique semble riche en apports pour les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren qui souffrent de troubles de la voix, de l'articulation, de dysphagie et/ou de troubles des fonctions cognitives. L'orthophoniste se met à disposition en tant qu'interlocuteur compétent dans ces différents domaines, et ce de manière hebdomadaire si nécessaire. Il est là pour conseiller et épauler dans la gestion quotidienne des troubles. Grâce à son intervention, il peut remédier à certains et accompagner la personne dans la mise en place de compensations pour ceux qui persistent.

4. Problématique, hypothèses théoriques et objectifs de l'étude

Comme je me suis attachée à le démontrer tout au long de la première partie, l'orthophonie semble parfaitement indiquée pour la prise en charge de certains symptômes du syndrome de Gougerot-Sjögren. Les suivis orthophoniques pour cette maladie existent d'ailleurs déjà, bien qu'ils soient rares, d'une part parce que la maladie elle-même l'est, d'autre part car les compétences orthophoniques détaillées précédemment sont moins connues de la population générale que certaines autres (langage écrit, troubles d'articulation...). Cette rareté se remarque dans l'enquête menée en 2008 par l'AFGS (AFGS, 2009) auprès de ses adhérents. À la question « *Vous vous soignez par : médicaments, homéopathie, médecines naturelles, acupuncture, compléments alimentaires, autres* » alors que 1011 adhérents (syndrome sec et Gougerot-Sjögren confirmé ou non confondus) ont répondu, l'orthophonie n'est pas mentionnée dans les réponses « *autres* ». Cela peut s'expliquer par la proportion très faible de personnes qui ont répondu ainsi, si ce n'est la proportion nulle.

Par ailleurs, dans la littérature scientifique, aucun écrit n'a approfondi le sujet sur les interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren. Pierce, J.L., et coll. (2016) ont demandé aux participants de leur étude s'ils avaient eu un suivi particulier pour leurs problèmes de déglutition. Sur les 65 personnes qui se plaignaient de dysphagie chronique, seulement 27 avaient déjà consulté un spécialiste (21 un médecin, 5 un orthophoniste, 3 un diététicien et 3 un autre spécialiste). 15 rapportaient une amélioration de leurs troubles après avoir bénéficié de ces aides. L'article ne précise ni la catégorie à laquelle appartenaient ces 15 personnes, ni dans quelle mesure leur dysphagie s'est améliorée, ni les outils qui ont permis cette évolution.

L'étude parallèle de Tanner, K., et coll. (2015) mentionnait que sur 101 participants avec un syndrome de Gougerot-Sjögren, 16 avaient consulté pour des problèmes de voix (5 ont vu un orthophoniste). Sur ces 16 personnes 81,2% rapportaient une amélioration de leur voix grâce à leur suivi. Ici non plus, l'article ne donne pas de précisions, cette problématique n'étant pas le sujet de l'étude.

Se basant sur ces observations, l'objectif de mon mémoire est double. Tout d'abord, je souhaiterais analyser les interventions orthophoniques existantes pour le syndrome de Gougerot-Sjögren. Puis, en second lieu, j'aimerais mesurer l'impact d'une intervention orthophonique sur la

gestion des symptômes liés à un syndrome de Gougerot-Sjögren. Ces deux objectifs se recoupent puisque le premier permet de montrer les moyens mis en œuvre pour arriver à ce que traite le second.

D'après ce que nous avons vu jusqu'à présent mes hypothèses théoriques sont les suivantes :

Hypothèse théorique 1 : L'intervention orthophonique pour un patient avec un syndrome de Gougerot-Sjögren a pour objectif l'amélioration et/ou la compensation des troubles de la voix, de l'articulation, de la déglutition et/ou des fonctions cognitives.

Hypothèse théorique 2 : Les moyens et les outils utilisés lors des interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren sont les mêmes que pour d'autres prises en charge.

Hypothèse théorique 3 : Les interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren ont permis une amélioration et/ou une meilleure gestion des troubles pouvant se traduire par une qualité de vie moins altérée.

Afin de vérifier ces hypothèses, j'ai choisi de mener des entretiens semi-directifs par téléphone auprès d'orthophonistes et de personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren. Les modalités et les justifications de ces choix sont décrites comme suit.

METHODOLOGIE

1. Population

1.1. Critères de sélection

Les entretiens semi-directifs se feront d'un côté avec des orthophonistes intervenant ou étant déjà intervenus auprès de personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren confirmé et d'un autre côté avec des personnes atteintes d'un syndrome de Gougerot-Sjögren ayant ou ayant déjà eu un suivi en orthophonie dans le cadre de leur maladie.

Ont été définis comme critères d'inclusion chez les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren :

- Un diagnostic confirmé de syndrome de Gougerot-Sjögren, qu'il soit primaire ou secondaire,
- Bénéficier ou avoir bénéficié d'une intervention orthophonique dans le cadre de cette maladie.

Ont été exclues de l'étude :

- Les personnes ayant eu un suivi orthophonique pour des troubles ne résultant pas d'un syndrome de Gougerot-Sjögren,
- Les personnes souffrant de troubles de la déglutition, de la voix ou des fonctions cognitives résultant d'un syndrome de Gougerot-Sjögren mais n'ayant jamais eu de suivi orthophonique.

Ont été définis comme critères d'inclusion chez les orthophonistes :

- Intervenir ou être déjà intervenu auprès d'une personne présentant un syndrome de Gougerot-Sjögren confirmé pour des troubles liés à cette maladie.

Ont été exclus de l'étude :

- Les orthophonistes n'ayant jamais pris en charge de personne avec un syndrome de Gougerot-Sjögren,
- Les orthophonistes ayant pris en charge des personnes dont le syndrome de Gougerot-Sjögren n'a pas été confirmé,
- Les orthophonistes ayant pris en charge des personnes avec un syndrome de Gougerot-

Sjögren pour des troubles autres que ceux résultant de leur maladie.

1.2. Recherche de participants

Dans la mesure où il s'agit d'une population très spécifique, les participants ne pouvaient être recrutés facilement. Afin d'avoir la population la plus étendue possible, j'ai diffusé des « avis de recherche » sur les réseaux sociaux, notamment sur les groupes Facebook d'orthophonistes et de malades (liste en annexe 1). J'ai également demandé à l'AFGS de transmettre un message à l'ensemble de ses adhérents.

2. Outils

2.1. Entretiens semi-directifs

Le terme « entretien » est apparu au XVI^e siècle pour désigner des échanges de parole, des entrevues. Dans la recherche scientifique, les entretiens sont des méthodes d'investigation utilisées par le chercheur pour collecter les informations nécessaires au développement des connaissances sur son objet d'étude. Il existe trois sortes d'entretiens : les entretiens directifs, les entretiens semi-directifs et les entretiens non-directifs. Les premiers prennent souvent l'allure de questionnaires stricts proposés à l'oral ou à l'écrit. Les derniers initient un sujet de conversation puis laissent libre parole à la personne interrogée. Les entretiens semi-directifs sont un intermédiaire entre les deux.

Durant un entretien semi-directif, le chercheur oriente la personne interrogée vers les sujets incontournables de l'étude et ce tout au long de l'échange, mais il la laisse aussi libre de s'exprimer et de s'éloigner des questions posées. Si un sujet n'est pas abordé spontanément, il invite son interlocuteur à s'y intéresser. Fenneteau, H. (2015) précise que l'entretien semi-directif doit être mené avec un « guide », c'est-à-dire un support qui liste l'ensemble des sujets à aborder durant l'échange. L'intérêt de l'entretien semi-directif est de « *collecter de nouvelles informations en étant suffisamment ouvert pour pouvoir repérer les facettes méconnues du phénomène [étudié]* » (Fenneteau, H., 2015, p. 12).

Les termes « interview » ou « questionnaire » sont plus couramment utilisés pour désigner la méthode selon laquelle sont menés les entretiens. Dans le cas présent, les entretiens semi-directifs

vont prendre la forme d'interviews.

Dans la mesure où aucune étude n'a encore été entreprise sur les liens entre orthophonie et syndrome de Gougerot-Sjögren mais où le thème du mémoire est tout de même précis, les entretiens semi-directifs semblaient les plus appropriés à la collecte d'informations. En effet, le format des entretiens semi-directifs allie ouverture d'esprit et rigueur nécessaires au traitement de ce sujet jusqu'ici peu traité. Il permettra de vérifier efficacement les hypothèses qui découlent de la partie théorique tout en n'excluant pas la découverte d'informations qui n'y figuraient pas (par omission ou manque d'informations dans la littérature scientifique).

Les entretiens semi-directifs ont également l'avantage de mettre à l'aise l'interviewé, car ils ne le contraignent pas au simple statut de répondant à un questionnaire. Ils lui offrent une place à part entière dans l'échange, tout en le maintenant dans le cadre de notre intérêt. De plus, les personnes interrogées sont incitées à répondre à chaque suggestion (contrairement à un questionnaire) puisqu'elles sont en situation de communication normale. Enfin, dans les entretiens semi-directifs, il est possible d'expliquer les questions si elles sont mal comprises et de reprendre l'interviewé s'il s'éloigne trop du sujet. Ces considérations sont d'autant plus importantes que la population d'étude de ce mémoire sera faible, comme je l'ai expliqué plus tôt.

2.2. Mode d'administration

Les interviews se feront individuellement. Il se peut que je puisse interviewer des couples orthophoniste/patient. Que ce soit sous cette modalité, que je n'aie que l'orthophoniste sans son patient avec un syndrome de Gougerot-Sjögren ou que la personne malade ayant eu un suivi sans son orthophoniste, les entretiens se feront séparément. En vertu du secret médical et pour que chacun se sente libre de s'exprimer comme il le souhaite, les données seront anonymisées.

Les interviews se feront par téléphone. Ce choix a été fait pour que la population d'étude soit la plus étendue possible. Afin de trouver un maximum de personnes correspondant aux critères de sélection, il a en effet fallu diffuser des annonces aux quatre coins de la France sans tenir compte de l'éloignement géographique. Le moyen le plus efficace et le moins coûteux de s'entretenir avec chacune de ces personnes est donc le téléphone. Les rendez-vous téléphoniques sont fixés au préalable avec chaque participant afin qu'ils aient lieu dans les meilleures conditions possible. Il est demandé au participant de choisir une date et une heure à laquelle il sera entièrement disponible.

Au-delà du coût et de la distance, le téléphone présente d'autres avantages. Les personnes interrogées sont a priori dans un milieu familier et rassurant. L'entretien semi-directif au téléphone

rappelle le caractère intime et personnel des conversations téléphoniques. Les participants sont donc vraisemblablement plus disposés à s'exprimer librement.

Par ailleurs, les entretiens seront enregistrés grâce à APC, pour un usage strictement personnel et réservé au mémoire. Les participants seront prévenus de ce fait. L'enregistrement est primordial car il permet de revenir sur les échanges : analyse des biais (notamment intra-personnels) et vérification des données saisies au moment de leur traitement.

2.3. Trame des entretiens semi-directifs

Comme cela a été évoqué précédemment, les entretiens semi-directifs nécessitent un guide qui serve de trame tout au long des interviews. D'après les objectifs et les hypothèses posés plus tôt, il a fallu créer deux trames, une pour les interviews avec les orthophonistes et une autre pour les interviews avec les personnes souffrant d'un syndrome de Gougerot-Sjögren.

2.4. Choix des sujets à aborder

Afin de définir les apports d'une intervention orthophonique pour les personnes atteintes d'un syndrome de Gougerot-Sjögren et de répondre aux hypothèses théoriques, les sujets à aborder lors des interviews sont de trois natures :

- Les débuts de l'intervention orthophonique,
- Les caractéristiques de l'intervention orthophonique,
- Les conséquences de l'intervention orthophonique.

2.4.1. Dans la trame « orthophonistes » (annexe 2)

En premier lieu, seront récoltées des informations administratives qui permettront de mieux cerner l'origine et la nature des prises en charge existantes (renseignements sur le prescripteur, sur la durée des interventions et sur l'AMO). Le département d'exercice est également demandé pour vérifier la relative homogénéité des interventions menées en France.

En second lieu, des informations plus spécifiques à l'intervention orthophonique seront demandées afin de comprendre quelles difficultés ont été constatées lors du bilan, quels objectifs ont été posés et comment ils ont été travaillés par la suite. L'efficacité de l'intervention sera évoquée en invitant les orthophonistes à parler de l'évolution des troubles au cours du suivi et des résultats quantitatifs et qualitatifs aux épreuves de milieu ou de fin de rééducation.

2.4.2. Dans la trame « patients » (annexe 3)

En premier lieu, quelques informations administratives (âge, sexe, SGS* primitif ou secondaire) permettront de comparer l'échantillon répondant à l'ensemble de la population de personnes atteintes du syndrome de Gougerot-Sjögren. Le nombre de participants sera faible mais il est nécessaire de vérifier leur représentativité tout de même.

En second lieu, les sujets abordés visent à prendre la mesure de l'impact de l'intervention orthophonique sur la gestion des troubles liés à la maladie. Pour cela, l'interviewé est invité à expliquer ses plaintes, ses difficultés et ses attentes initiales et à évaluer si elles ont évolué grâce à l'orthophonie. Plus largement, j'interrogerai les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren sur leurs représentations de l'intervention orthophonique, ce qui s'est fait et ce qu'elles pensent que ça leur a apporté. Ce dernier point est nécessaire car une part importante du travail orthophonique intègre l'écoute, l'empathie, les conseils et la recherche commune de solutions. Les troubles pourraient ne pas avoir significativement évolué mais leurs répercussions et la façon dont ils sont vécus si, secondairement à ces qualités.

3. Hypothèses opérationnelles

Les réponses attendues peuvent être formulées sous la forme des hypothèses opérationnelles suivantes :

Hypothèse opérationnelle 1 (patient) : Les plaintes et les attentes initiales des patients portent sur des troubles de la voix, de la déglutition, de l'articulation et/ou des fonctions cognitives.

Hypothèse opérationnelle 2 (patient) : Les patients décrivent des moyens et des outils utilisés qui ne sont pas spécifiques à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren.

Hypothèse opérationnelle 3 (patient) : Les plaintes initiales ont évolué voire disparu. Les attentes des patients sont satisfaites.

Hypothèse opérationnelle 1 (orthophoniste) : Les cotations et les objectifs des interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren portent sur l'amélioration ou la compensation de troubles de la voix, de la déglutition, de l'articulation et/ou des fonctions cognitives.

Hypothèse opérationnelle 2 (orthophoniste) : Les orthophonistes n'ont pas reçu de formation spécifique pour cette maladie et se servent de connaissances (théoriques et pratiques) acquises en formation initiale, continue ou par expérience pour mener les prises en charge liées à un syndrome de Gougerot-Sjögren. Ils décrivent des moyens et des outils utilisés qui ne sont pas spécifiques à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren.

Hypothèse opérationnelle 3 (orthophoniste) : Les interventions orthophoniques ont pu s'achever sur des objectifs atteints.

4. Mode de traitement des données

Les données seront traitées manuellement.

Avant les premiers entretiens téléphoniques, deux grilles d'analyse (une pour les orthophonistes et une pour les patients) ont été définies. Elles s'associent aux trames d'entretiens pour maintenir à notre conscience les objectifs de l'étude, parmi tous les renseignements qui seront délivrés. Elles rappellent les éléments théoriques et les réponses que nous sommes en droit d'attendre d'après ce qui a été exposé précédemment. Elles permettront une analyse en temps réel d'une partie des informations et seront modifiables pendant et après les entretiens afin d'ajouter les réponses oubliées ou inenvisagées.

Concrètement, la grille d'analyse reprend chaque élément de la trame qui lui correspond et tente de dresser exhaustivement la liste des réponses possibles d'après les connaissances répertoriées dans la première partie.

5. Biais envisagés et précautions méthodologiques

Des précautions méthodologiques ont été prises au cours des étapes précédentes, pour éviter ou atténuer certains biais d'étude.

Le premier biais possible viendrait de mon attitude. Il se peut qu'elle ne soit pas objective, d'autant plus qu'habituellement, les enquêteurs sont sélectionnés pour correspondre au profil social des personnes interrogées et sont surtout formés à mener de tels entretiens. Leur formation vise à leur inculquer l'équilibre entre excès d'empathie et froideur afin qu'ils n'influencent les sujets ni en bien, ni en mal. L'avantage du téléphone comme outil dans cette étude est que ce biais est minimisé dans la mesure où la mimogestualité et les expressions ne sont pas perceptibles. Seuls la prosodie et les propos transparaissent par ce mode de communication. Enregistrer les échanges permettra de prendre en compte ce biais dans l'analyse des résultats.

Un deuxième biais envisageable concerne le manque de maîtrise du cadre, c'est-à-dire que l'interviewé peut être distrait par n'importe quel élément extérieur à notre conscience (la télévision avec le son muet, sa famille...). Fixer le moment du rendez-vous téléphonique est un incontournable qui permettra de diminuer au maximum ce risque.

Il pourrait également y avoir un biais d'analyse. Comme cela a déjà été précisé, une grille d'analyse des données sera construite avant d'entamer les entretiens. Elle permettra d'étudier les entretiens avec un regard plus neutre, pré-réfléchi. Il sera tout de même possible de la compléter avec les nouvelles informations portées à notre connaissance lors des différentes interviews.

Il faut prendre en compte les caractéristiques de la maladie elle-même (à savoir qu'elle évolue par poussées-rémissions) comme biais possibles. Une évolution positive ou négative n'est donc pas nécessairement le résultat de l'intervention orthophonique. De plus, les propos des patients interrogés peuvent être à modérer étant données cette réalité et les conséquences qu'elle a sur le vécu-même de leur maladie.

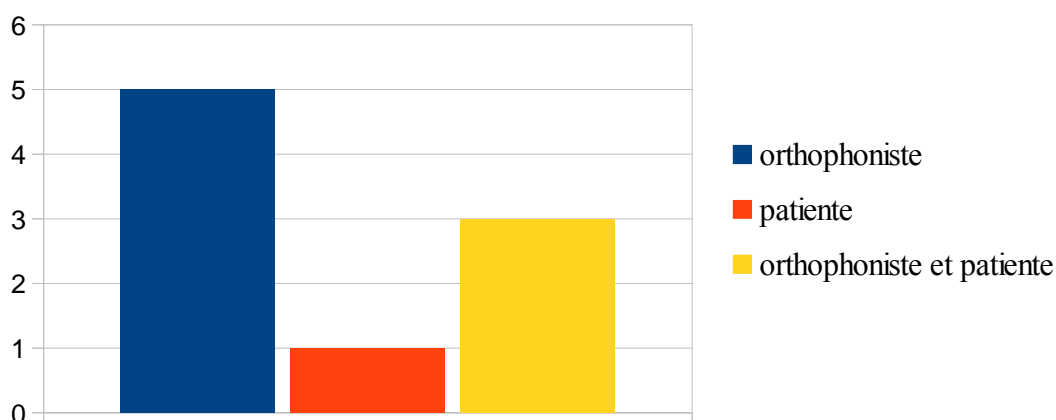
Pour conclure, le biais le plus évident restera le faible nombre de participants. Les résultats de cette étude restent inapplicables à l'ensemble de la population avec un syndrome de Gougerot-Sjögren quand bien-même les répondants n'auraient pas pu être plus nombreux.

RESULTATS ET ANALYSES

1. Résultats des entretiens téléphoniques

Au terme des entretiens téléphoniques, j'ai pu compter onze témoignages : sept d'orthophonistes et quatre de patients. Initialement, j'en attendais cinq de plus. Il a fallu y renoncer car pour deux d'entre eux le diagnostic de syndrome de Gougerot-Sjögren n'était pas confirmé. Quant aux trois autres, des difficultés de mise en relation n'ont pas permis d'aboutir à un échange par téléphone.

Grâce à ces onze témoignages recueillis, neuf prises en charge différentes ont pu être évoquées par l'orthophoniste qui la/les menait, la patiente qui la suivait ou les deux.



Provenance des témoignages

1.1. Profil des participants

1.1.1. Les orthophonistes

Parmi les sept orthophonistes interrogées, toutes sont issues de centres de formation différents, ont été diplômées à différent moment et aucune n'exerce dans le même département à l'heure actuelle. Six exercent en libéral et une en mixte.

	Année du diplôme	Lieu de formation	Département d'exercice
Orthophoniste 1	2005	Montpellier	Ille-et-Vilaine
Orthophoniste 2	2009	Belgique	Morbihan
Orthophoniste 3	2013	Lille	Hauts-de-Seine
Orthophoniste 4	2006	Nice	Alpes-Maritimes
Orthophoniste 5	2011	Toulouse	Ariège
Orthophoniste 6	1995	Nancy	Moselle
Orthophoniste 7	1992	Strasbourg	Val d'Oise

Tableau des renseignements administratifs sur les orthophonistes répondantes

1.1.2. Les patientes

Les quatre personnes ayant bénéficié d'une intervention orthophonique en lien avec leur syndrome de Gougerot-Sjögren et qui ont bien voulu participer à cette étude sont des femmes.

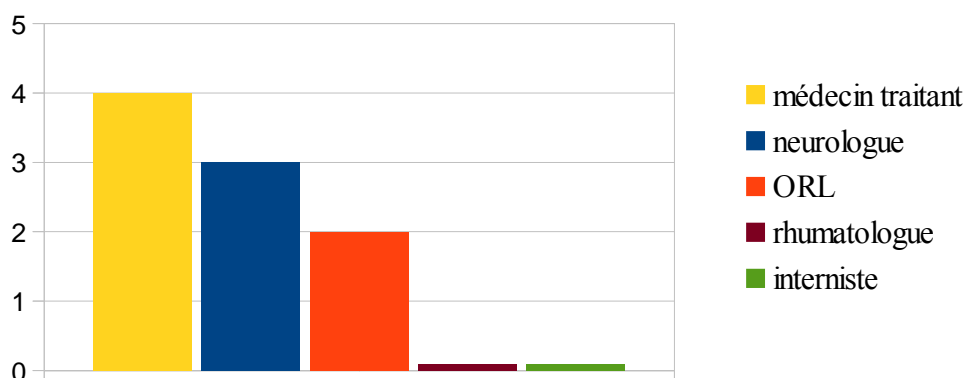
	Age	Forme du SGS
Patiente 1	54 ans	secondaire
Patiente 2	62 ans	primitif
Patiente 3	60 ans	primitif
Patiente 4	76 ans	primitif

Tableau des renseignements administratifs sur les patientes répondantes

1.2. Raisons des interventions orthophoniques

1.2.1. Origines des interventions orthophoniques

Connaître les prescripteurs de bilan et rééducation orthophoniques renseigne sur les initiateurs des interventions. J'avais envisagé d'obtenir cinq types de réponses en demandant qui avait prescrit les séances : neurologue, ORL, médecin traitant, rhumatologue et interniste. Seuls les trois premiers ont été à l'origine d'une prescription dans les expériences rapportées.



Répartition des prescripteurs d'orthophonie pour un SGS

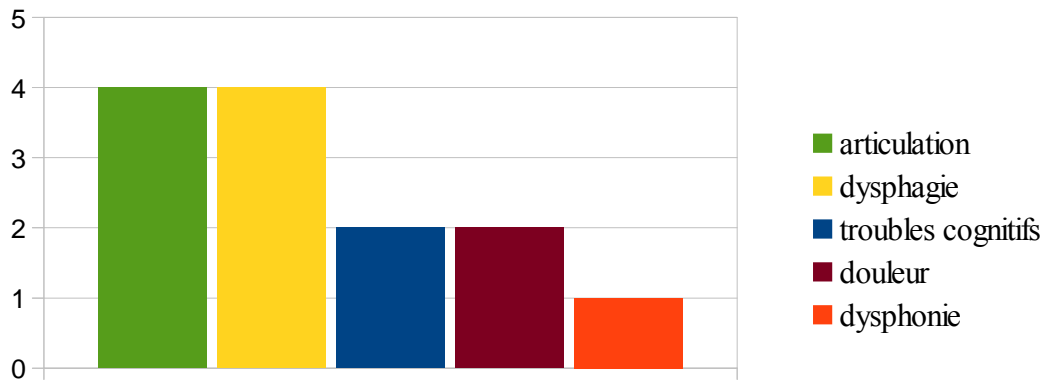
1.2.2. Plaintes exprimées par les patients

A leur rencontre avec l'orthophoniste, les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren ont pu exprimer des plaintes multiples et diverses. D'après les témoignages recueillis, quatre se plaignaient de difficultés d'élocution (sensation de zozoter, de ne pas avoir une parole franche). Quatre évoquaient une dysphagie caractérisée par des blocages, une odynophagie et/ou des fausses routes, souvent en lien avec une perte de poids importante. Au moment du bilan, l'alimentation pouvait être diminuée (exclusion d'aliments secs), très restreinte (texture liquide uniquement) voire absente (présence d'une sonde naso-gastrique). Deux patientes se plaignaient de douleur au niveau de la sphère bucco-faciale avec des sensations de brûlures, de tiraillements. L'une présentait une glossodynie. Deux autres patientes relataient des troubles cognitifs qui perturbaient leur quotidien : plaintes mnésiques (oublis, ruptures de contact), difficultés d'orientation, déficit d'accès lexical... Enfin, une personne consultait pour une dysphonie invalidante : son métier requérait l'utilisation du téléphone pendant plusieurs heures, tous les jours. Elle regrettait de ne plus pouvoir lire ni chanter pour ses petits-enfants. Sa voix était rauque, elle avait des épisodes d'aphonie récurrents et une ébauche de nodule.

Hypothèse opérationnelle 1 (patient) : Les plaintes et les attentes initiales des patients portent sur des troubles de la voix, de la déglutition, de l'articulation et/ou des fonctions cognitives.

Les témoignages recueillis permettent de valider cette hypothèse opérationnelle et de la compléter. La formulation à privilégier d'après les renseignements reçus serait : les plaintes et

les attentes initiales des patients portent sur des troubles de la voix, de la déglutition, de l'articulation et/ou des fonctions cognitives *ainsi que sur la gestion de la douleur.*

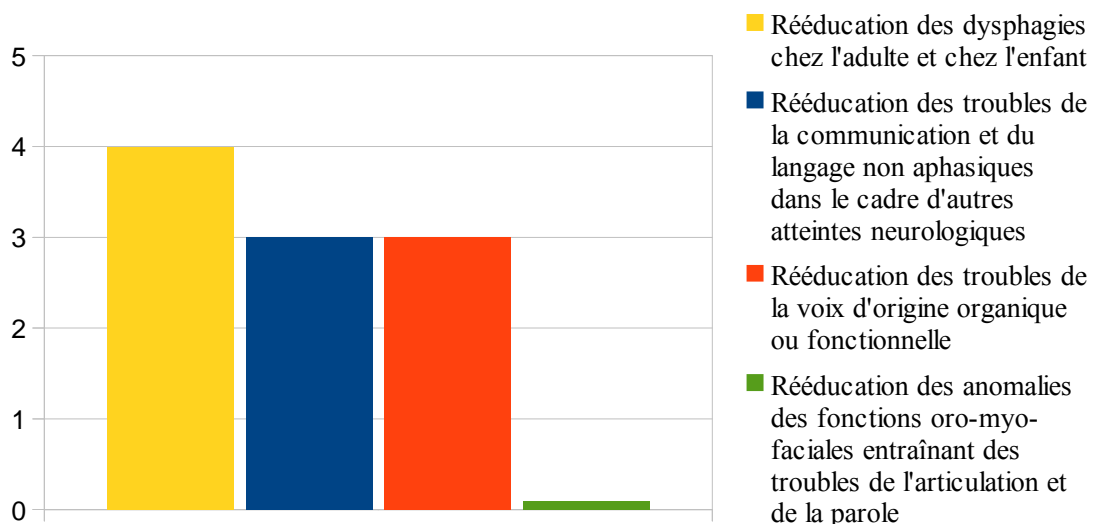


Nature des plaintes exprimées par les patientes lors des bilans

1.2.3. Nature des interventions orthophoniques

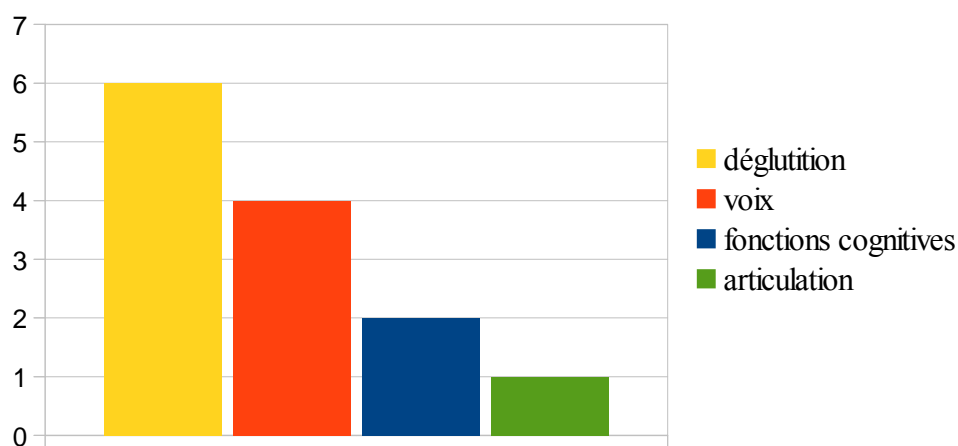
1.2.3.1. Cotations des interventions orthophoniques

La cotation des séances effectuées a systématiquement été demandée aux orthophonistes. Elle est un premier élément permettant de déterminer la nature des interventions pour un syndrome de Gougerot-Sjögren.



Nature des interventions orthophoniques pour un SGS d'après l'AMO

Cependant, elle n'est pas toujours une indication suffisante. Les entretiens téléphoniques ont mis en évidence que des thèmes sortant de la cotation initiale pouvaient être abordés voire travaillés au cours de l'intervention. Cette pratique est courante en orthophonie. Ainsi, sur les trois « rééducations des troubles de la communication et du langage non aphasiques dans le cadre d'autres atteintes neurologiques », deux ont traité les fonctions cognitives et les troubles de la déglutition et une l'articulation seulement. Parmi les « rééducations des troubles de la voix d'origine organique ou fonctionnelle », une a abordé la dysphagie et une autre a changé de cotation pour passer en « rééducation des dysphagies chez l'adulte et chez l'enfant ». Enfin, parmi les trois « rééducations des dysphagies » restantes, une a entrepris quelques exercices pour la voix.



Notions travaillées au cours de l'intervention orthophonique pour un SGS

Les cotations des interventions se centrent autour de la voix, de la déglutition et des fonctions cognitives en rapport avec le langage. Aucune ne concerne l'articulation bien que quatre patientes sur les neuf prises en charge analysées se plaignent de difficultés d'élocution. Lors des différents échanges, les orthophonistes disent ne pas constater les problèmes d'articulation ressentis par les patientes. Elles les perçoivent parfaitement intelligibles. Durant leur intervention, il est tout de même possible que ce point soit abordé, comme c'est le cas pour une.

1.2.3.2. Objectifs des interventions orthophoniques

Les participants à cette étude ont formulé les objectifs des interventions orthophoniques de manière variable. Il est possible de les regrouper sous quatre catégories : éducation vocale,

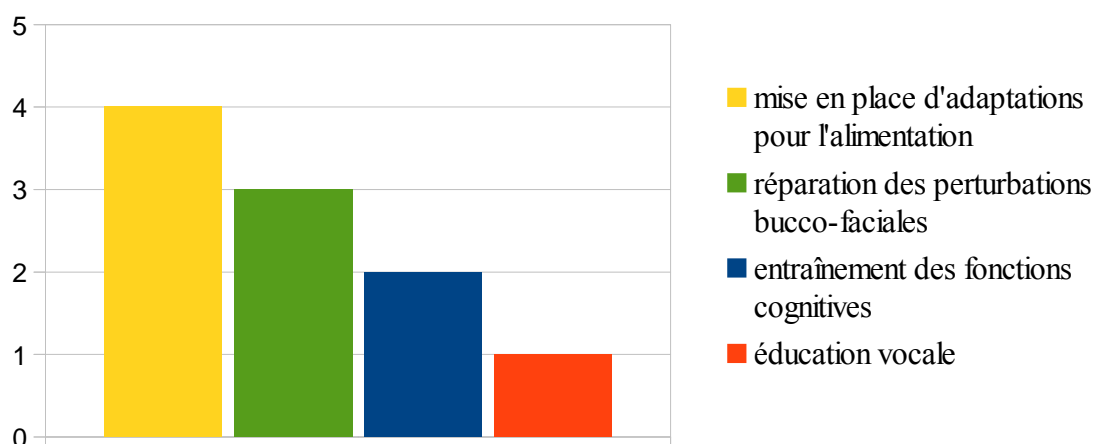
entraînements des fonctions cognitives, mise en place d'adaptations pour l'alimentation et réparation des perturbations bucco-faciales.

L'éducation vocale désigne la transmission de connaissances sur la voix. Le but est d'expliquer comment la voix fonctionne et dysfonctionne afin que la patiente en forçage vocal puisse adopter des attitudes vocales qu'elle reconnaisse saines.

L'entraînement des fonctions cognitives vise le maintien et/ou l'amélioration des capacités attentionnelles et mnésiques, organisationnelles et langagières.

L'appellation « mise en place d'adaptations pour l'alimentation » rassemble l'intégralité des mises en œuvre tentant d'atteindre une alimentation per os sécurisée, agréable, nutritive et la plus diversifiée possible.

Quant à la « réparation des perturbations bucco-faciales », c'est une étiquette sous laquelle se cachent de nombreux objectifs : atténuer la douleur, retrouver le goût des aliments et les odeurs, réhabiliter la sensorialité, se forger de nouveaux repères pour reconstruire le schéma corporel, regagner de la mobilité au niveau de la face, se réappropriier l'appareil bucco-phonatoire dans son ensemble... Globalement, il s'agit de la reconquête de la bouche.



Objectifs des interventions orthophoniques pour un SGS

Hypothèse opérationnelle 1 (orthophoniste) : Les cotations et les objectifs des interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren portent sur l'amélioration ou la compensation de troubles de la voix, de la déglutition, de l'articulation et/ou des fonctions cognitives.

Les résultats présentés ici valident partiellement cette hypothèse opérationnelle. Six interventions sur neuf ont pour objectif l'amélioration ou la compensation de troubles de la

voix, de la déglutition ou des fonctions cognitives, comme attendu. Cependant, d'après les témoignages recueillis, il apparaît que l'articulation n'est pas un motif suffisant de prise en charge orthophonique. Des troubles dans ce domaine ne sont pas constatés par les orthophonistes mais sont bel et bien ressentis par les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren. Ces plaintes résulteraient davantage d'autres perturbations bucco-faciales que les orthophonistes cherchent à réparer dans trois prises en charge. Au final, il serait donc plus juste de dire que les cotations et les objectifs des interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren portent sur l'amélioration ou la compensation de troubles de la voix, de la déglutition, et/ou des fonctions cognitives *ainsi que sur la réparation des perturbations bucco-faciales..*

1.3. Déroulement des interventions orthophoniques

1.3.1. Durée et fréquence

D'après les renseignements récoltés lors de cette étude, les interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren sont régulières et non ponctuelles. La durée de prise en charge est variable d'un cas à un autre.

	Intervention 1	Intervention 2	Intervention 3	Intervention 4
Fréquence	1 fois /semaine	Toutes les 2 semaines puis tous les mois puis tous les deux mois	2 fois / semaine puis 1 fois / semaine	1 fois / semaine
Durée	6 mois	18 mois	3 mois	2 mois

Tableau des fréquences et durées des interventions orthophoniques pour la mise en place d'adaptations pour l'alimentation

Pour les interventions ayant comme objectif la mise en place d'adaptations pour l'alimentation, le tableau ci-dessus montre qu'il ne s'agit ni de prises en charge intensives (fréquence autour de 1 fois / semaine) ni de prises en charge longues. L'une des interventions (celle de 2 mois) a été interrompue par le décès de la patiente. La durée de 18 mois est à relativiser puisque les rencontres entre l'orthophoniste et la patiente ont été de plus en plus espacées.

	Intervention 4 bis	Intervention 5	Intervention 6
Fréquence	1 fois / semaine	2 fois / semaine	1 fois / semaine
Durée	8 mois	10 mois	18 mois

Tableau des fréquences et durées des interventions orthophoniques pour la réparation des perturbations bucco-faciales

Pour les interventions ayant comme objectif la réparation des perturbations bucco-faciales, les prises en charge sont semblablement plus longues mais de fréquence équivalente aux précédentes interventions. L'intervention 6 est encore en cours.

	Intervention 7	Intervention 8
Fréquence	2 fois / semaine puis 1 fois / semaine	3 fois / semaine puis 2 fois / semaine puis 1 fois / semaine
Durée	36 mois	36 mois

Tableau des fréquences et durées des interventions orthophoniques pour un entraînement des fonctions cognitives

Les interventions ayant comme objectif l'entraînement des fonctions cognitives sont longues et intensives. La fréquence de l'intervention 7 a été réduite car la fatigue résultant des séances étaient trop importante et a abouti à une fenêtre thérapeutique de 8 mois.

L'intervention orthophonique qui visait à l'éducation vocale a duré 8 mois. Les rencontres se faisaient à raison d'une fois par semaine.

1.3.2. Connaissance de la maladie

Sur les sept orthophonistes interrogées, six n'avaient jamais entendu parler du syndrome de Gougerot-Sjögren avant d'y être confrontées dans leur pratique. Une seule orthophoniste connaissait la maladie car elle avait été présentée en cours, lors de sa formation initiale. La formatrice avait rapidement évoqué les étiologies du syndrome de Gougerot-Sjögren et avait donné deux pistes de rééducation : massages et praxies.

1.3.3. Type de patientèle / domaines de prédilection

	Objectif de l'intervention orthophonique pour un SGS	Type de patientèle Domaines de prédilection
Orthophoniste 1	Mise en place d'adaptations pour l'alimentation	Sans particularité
Orthophoniste 2	Mise en place d'adaptations pour l'alimentation	Neurologie
Orthophoniste 3	Mise en place d'adaptations pour l'alimentation	Neurologie
Orthophoniste 4	Mise en place d'adaptations pour l'alimentation & réparation des perturbations bucco-faciales	Voix et dysphagie (formation en psychophonie)
Orthophoniste 5	Réparation des perturbations bucco-faciales	Voix et paralysies faciales (formation d'Isabelle Eyoum)
Orthophoniste 6	Entraînement des fonctions cognitives	Logico-mathématiques et maladies neurodégénératives
Orthophoniste 7	Éducation vocale	Voix (chanteurs, hommes politiques) (formation de coach vocal)

1.3.4. Moyens et outils

Des grilles d'analyse avaient été dressées, se basant sur la partie théorique, afin de vérifier la nature des moyens et des outils utilisés dans les prises en charge des troubles associés à un syndrome de Gougerot-Sjögren. Les tableaux ci-dessous reprennent les réponses anticipées et les réponses ajoutées (*en italique*) à la suite des entretiens. Les points mentionnés par les participants à l'étude sont symbolisés par ✓. Les notions non-mentionnées lors des appels téléphoniques sont symbolisées par ✗. Les appellations initiales de chaque tableaux étaient : pour la voix, pour la déglutition, pour les fonctions cognitives. Elles ont respectivement étaient remplacées par le nom des objectifs correspondants : pour l'éducation vocale, pour la mise en place d'adaptations pour l'alimentation, pour l'entraînement des fonctions cognitives. Un tableau a entièrement dû être intégré pour le dernier objectif qui n'avait pas été envisagé : pour la réparation des perturbations bucco-faciales.

1.3.4.1. Pour l'éducation vocale

Pour l'éducation vocale :	
1- Explications sur le fonctionnement de la phonation	✓
2- Détente	✓
3- Apprentissage de la respiration abdominale	✓
4- Posture	x
5- Exercices de phonation	✓
6- Exercices de mobilité	x
7- Élimination des gestes vocaux d'effort	✓
8- Conseils d'hygiène vocale	✓
9- Intégration des techniques vues en séance dans le quotidien familial et professionnel	✓

L'orthophoniste qui a mené cette intervention, n'a pas travaillé avec des exercices mécaniques (6). Elle a axé ses séances sur la compréhension des mécanismes de la voix et la conscientisation de ces mécanismes. Elle a cherché à responsabiliser sa patiente dans l'utilisation de sa voix pour éviter les attitudes de forçage vocal. Pour cela, elle a expliqué l'anatomie et la physiologie des organes impliqués dans la phonation (1), notamment en différenciant le larynx de l'œsophage et en situant les cordes vocales. Elle a voulu que sa patiente prenne conscience des trois étages de la phonation (la soufflerie, le vibrateur et les résonateurs). Pour la soufflerie, elle l'a mise allongée. Dans cette position, la respiration abdominale se fait automatiquement. Elle lui a demandé de mettre la main sur le côté de son ventre, de ressentir la respiration et elle a verbalisé le déroulé des événements respiratoires. Faire sentir l'alternance inspiration/expiration permet de faire comprendre puis de faire adopter une respiration abdominale (3). Pour les résonateurs, l'orthophoniste a demandé de produire certains sons non-voisés (5) et d'analyser ce qui se passait au niveau de la mise en mouvement de ses organes. Elle a également insisté sur la détente des mâchoires (2) : la patiente devait sentir avec ses doigts la crispation du muscle masséter, ouvrir légèrement sa bouche pour le détendre et ainsi percevoir les deux états et reconnaître le passage de l'un à l'autre. Enfin, pour le vibrateur l'orthophoniste a demandé de produire d'autres sons (5), voisés cette fois, et d'analyser ce qui se passait. La détente (2) associée à des répétitions de syllabes (5) a été beaucoup travaillée pour que la patiente laisse résonner sa voix à l'intérieur d'elle-même et ne cherche pas à la « cracher » (7). Un travail autour de la voix chantée a permis d'automatiser les éléments vus avant, d'apprendre à faire des pauses, à ralentir, et d'arrêter de racler sa gorge (7).

Chaque poussée de maladie entraînait une sécheresse buccale plus importante. La voix s'enrouait, les mucosités redoublaient. L'orthophoniste a donc donné quelques conseils (8) comme bien s'hydrater et, encore une fois, ne pas se racler la gorge. La patiente avait une feuille d'exercices à faire quotidiennement. Aujourd'hui encore, alors que le suivi est terminé, elle l'utilise à la maison ou au travail en cas de gêne vocale (9). Au cours de cette intervention, la posture (4) n'a vraisemblablement pas été travaillée. Les informations recueillies ne permettent pas de dire si la posture de la patiente n'a pas nécessité d'être corrigée.

1.3.4.2. Pour la mise en place d'adaptations pour l'alimentation

Pour la mise en place d'adaptations pour l'alimentation :	
1- Modification de l'installation (posture de sécurité)	✓
2- Adaptation des textures	✓
3- Adaptation des températures	✓
4- Adaptation des quantités	×
5- Modification de la vitesse à laquelle la personne mange	×
6- Choix du matériel utilisé pour manger	×
7- Massages	✓
8- Exercices de mobilité	✓
9- Travail de la sensibilité	✓
10- Stimulation des glandes salivaires	×
11- <i>Manœuvres</i>	✓
12- <i>Conseils et accompagnement</i>	✓
13- <i>Adaptation des liquides</i>	✓

Les quatre orthophonistes ayant cherché à apporter des adaptations pour l'alimentation n'ont pas toutes eu recours aux mêmes moyens. Des similitudes ressortent tout de même. Ainsi, elles ont toutes montré une posture de sécurité (1) à leur patiente. C'est la flexion antérieure de la tête* qui a été conseillée dans les quatre cas. Toutes les orthophonistes ont également proposé d'adapter les textures (2) (passage en mixé, complet pour une patiente et ciblé pour une autre, choix des aliments dans le cas d'une reprise d'alimentation per os, épaississement et diversification d'une alimentation exclusivement composée de liquides). Deux orthophonistes ont constaté des fausses routes à l'eau plate à température ambiante. Afin de les éviter, elles ont suggéré de favoriser de l'eau gazeuse (13)

fraîche (3). Toutes les orthophonistes ont également rempli un rôle de conseillères et d'accompagnatrices dans la gestion des troubles de la déglutition (12) : l'une a pris contact avec l'aide ménagère pour lui expliquer les adaptations alimentaires, une autre qui travaillait avec des diététiciennes a conseillé des compléments alimentaires, une autre encore a essayé de trouver des aliments appétissants et savoureux pour contrer les repas inadaptés et insipides de la maison de retraite, la dernière a tenté d'accompagner sa patiente dans le dépassement de ses peurs alimentaires et de lui faire rencontrer un psychologue. Deux orthophonistes ont entrepris des exercices de mobilité (8) précis. Leur but était, dans un premier temps, de permettre une meilleure propulsion du bolus pour compenser la sécheresse buccale et diminuer les stases. Pour faciliter le temps buccal, elles ont donc donné des exercices tels que reculer la langue (propulsion du bolus), faire la ventouse avec la langue contre le palais (adhérence des bords latéraux au palais) ou claquer la langue (tonicité linguale). Dans un second temps, en prévention d'un reflux nasal (présence d'une sonde naso-gastrique depuis plusieurs mois dans l'un des cas) elles ont fait faire des exercices du voile du palais. L'une a également travaillé la protection des voies aériennes lors du temps pharyngien par des exercices d'accolement des cordes vocales. La toux devait ainsi être plus efficace en cas de fausses routes. D'autres moyens ont moins communément été adoptés. La mise en place d'une manœuvre de déglutition (11) dite super supraglottique* a été évoquée dans un témoignage. Inefficace, elle a laissé la place à du pushing (appui main contre main), cette technique étant davantage payante. Elle provoquait tout de même des tensions dans les épaules de la patiente. Des massages (7) des muscles sterno-cléido-mastoïdiens et un travail de la sensibilité (9) via la psychophonie ont été utilisés dans une autre intervention. Aucune intervention n'a fait appel à l'utilisation de matériel spécifique pour s'alimenter (6) ni n'a cherché à modifier la vitesse à laquelle mangeaient les patientes (5) ou la quantité d'aliments qu'elles prenaient (4). La stimulation des glandes salivaires n'a été envisagée dans aucune des expériences partagées.

1.3.4.3. Pour l'entraînement des fonctions cognitives

Pour l'entraînement des fonctions cognitives :	
1- Travail de la mémoire	✓
2- Travail de la planification	✓
3- Travail de l'attention	✓
4- Travail de la flexibilité	✓

5- Travail des capacités visuo-spatiales	✓
6- Mises en place de moyens de compensation des troubles	×
7- Travail du langage	✓
8- Travail sur la vitesse de traitement de l'information	✓

Deux interventions avaient pour objectif l'entraînement des fonctions cognitives. L'une des interventions a été essentiellement axée sur le travail de la mémoire (1) avec des activités qui ont d'abord repris le principe des 5 mots de Dubois*. Au fil du suivi, les mots sont devenus des phrases et des paragraphes. L'orthophoniste utilisait la méthode de mémorisation d'Olivier Lejeune*. Pour faire face au ralentissement psychomoteur, elle a proposé des activités travaillant la vitesse de traitement de l'information (8) (bataille d'oreiller, labyrinthe à billes).

Les trois témoignages pour cet objectif, dont deux se recoupent, font état de l'utilisation de jeux variés pour travailler les fonctions exécutives notamment la planification (2), l'attention (3), la flexibilité (4) et les capacités visuo-spatiales (5). Les dames chinoises, l'awalé, les rébus, les sudokus chronométrés, architecto, logix sont parmi les jeux cités.

Un travail autour du langage (7) a également été fourni, surtout dans la deuxième intervention. La patiente présentait au bilan initial des difficultés en logique verbale, en discours argumentatif et les épreuves d'explication de proverbes et d'expressions imagées étaient échouées. Les troubles exécutifs et attentionnels constatés par la neuropsychologue impactaient les capacités phasiques. Pour remédier à ces difficultés, l'orthophoniste a proposé des activités langagières, celles du matériel « Cogitons » (énigmes, problèmes de logique) ou encore un contrario des proverbes (par exemple, il faut trouver « les carottes sont cuites » à partir de « les poireaux sont crus »).

Aucune mise en place de moyens de compensation des troubles (6) sous forme de guidance n'a été tentée. D'après les échanges téléphoniques, les patientes étaient autonomes bien que gênées dans leur quotidien, ce qui explique l'absence de ce moyen dans les expériences relatées.

1.3.4.4. Pour la réparation des perturbations bucco-faciales

<i>Pour la réparation des perturbations bucco-faciales :</i>	
1- Détente	✓
2- Travail de la sensibilité	✓
3- Travail sur l'image de soi	✓

4- Exercices de mobilité	✓
5- Travail sur la voix	✓
6- Guidance	✓

Trois interventions pour un syndrome de Gougerot-Sjögren ont porté sur la réparation des perturbations bucco-faciales. Deux d'entre elles ont été menées par une même orthophoniste pratiquant la psychophonie*.

Dans les trois cas, un travail de détente (1) a été entrepris pour estomper les douleurs résultant de la sécheresse. La relaxation, la détente active yeux ouverts (étirements et détente) accompagnée de verbalisations, l'utilisation de représentations apaisantes lors des exercices, des massages, des manipulations de thérapie manuelle*, l'activation de certains points d'acupuncture de la zone buccale et la vibrothérapie* (Nostrafon* et z-vibe*) ont pu être utilisés. La sensibilité a également été travaillée (2) au cours des trois interventions orthophoniques. Des activités autour de l'exploration buccale ont été proposées, essentiellement avec des aliments (décrire ce qu'il y a en bouche, où se situe la stimulation). Un travail sur l'olfaction, le humage a aussi été fait.

Redécouvrir ses sens et se réapproprier des repères sensitifs est une première étape à la construction d'un nouveau schéma corporel et d'une nouvelle image de soi. Une des trois patientes dont il est question décrivait sa bouche et sa langue comme ayant doublé de volume. Elle ne se sentait plus capable de se regarder dans le miroir, n'arrivait plus à sourire, était comme portant constamment « un masque ». Elle avait la sensation que sa bouche était déformée et déviait à gauche lorsqu'elle parlait. L'orthophoniste lui a fait toucher son visage pour tenter de lui faire sentir que sa bouche était normale. Elle l'a filmée pour qu'elles puissent travailler ses représentations (3). Une des deux autres patientes a également avancé dans la relation qu'elle entretenait avec son corps en souffrance. Elle qui n'embrassait plus, qui disait toujours sentir mauvais de la bouche, elle a peu à peu renoué avec son corps et s'est réapproprié sa bouche comme espace de sensorialité et de sensualité. Son alimentation s'est assainie, elle s'est reverticalisée et a perdu du poids.

La réappropriation de la sphère orale et sa réhabilitation pour les fonctions de respiration, d'alimentation et de phonation passe aussi par la capacité à mobiliser les muscles bucco-faciaux (4). En séance, des praxies ont pu être tentées, une redynamisation enclenchée par la remise en mouvement de la langue, des cervicales, des muscles de la face. L'une des orthophonistes y a ajouté un travail sur la voix (5) avec des vocalises de plus en plus étirées, des répétitions de syllabes et beaucoup de chant.

La réparation des perturbations bucco-faciales a pu amener à parler des difficultés de

déglutition. Une des interventions a ainsi évolué vers des adaptations pour l'alimentation. Dans les deux autres interventions, le sujet a été abordé. Les orthophonistes ont pu conseiller leur patiente dans ce domaine mais dans bien d'autres aussi elles ont fait de la guidance (7) en suggérant de se rapprocher du yoga du rire ou encore en donnant avec bienveillance les coordonnées d'un psychiatre.

Hypothèse opérationnelle 2 (orthophoniste) : Les orthophonistes n'ont pas reçu de formation spécifique pour cette maladie et se servent de connaissances (théoriques et pratiques) acquises en formation initiale, continue ou par expérience pour mener les prises en charge liées à un syndrome de Gougerot-Sjögren. Ils décrivent des moyens et des outils utilisés qui ne sont pas spécifiques à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren.

Hypothèse opérationnelle 2 (patient) : Les patients décrivent des moyens et des outils utilisés qui ne sont pas spécifiques à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren.

D'après les informations recueillies durant les entretiens téléphoniques, il s'avère que la majorité des orthophonistes confrontées au syndrome de Gougerot-Sjögren ne connaissent pas la maladie. Leurs pratiques professionnelles guident les choix de moyens et d'outils utilisés dans leur intervention. Patients comme orthophonistes rapportent l'utilisation d'outils et de moyens non-spécifiques à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. Ceux-ci ont pu être connus au cours de la formation initiale ou de formations complémentaires et sont applicables à des pathologies diverses. Les deux hypothèses sont donc validées, bien qu'il faille nuancer la première puisque au moins toute une promotion d'orthophonistes a été sensibilisée au syndrome de Gougerot-Sjögren.

1.4. Résultats des interventions orthophoniques

Le tableau ci-dessous pointe les ressentis des orthophonistes et des patientes interrogées vis à vis de la prise en charge qu'elles ont menée ou suivie. Les témoignages recueillis ont permis de définir des degrés de satisfaction par rapport à l'intervention au moment T : satisfaisant (+), mitigé (+/-) ou plutôt insatisfaisant (-). Quand l'un ou l'autre des partis n'a pas été interrogé, la case est complétée par ? .

	Nature de l'intervention orthophonique	Satisfaction du thérapeute vis à vis de la prise en charge	Satisfaction de la patiente vis à vis de la prise en charge	Raison de la fin de prise en charge
Intervention 1	Mise en place d'adaptations pour l'alimentation	-	?	Décision d'arrêt émanant de l'orthophoniste
Intervention 2		+ / -	?	Espacement de plus en plus marqué des séances puis décès
Intervention 3		+ / -	?	Décision d'arrêt émanant de l'orthophoniste
Intervention 4		+	?	Décès
Intervention 5	Réparation des perturbations bucco-faciales	+	?	Arrêt soudain de la patiente (raisons non-connues)
Intervention 6		+ / -	-	Encore en cours
Intervention 7	Entraînement des fonctions cognitives	+	+ / -	Encore en cours
Intervention 8		?	+	Objectifs atteints
Intervention 9	Éducation vocale	+	+	Objectifs atteints

Tableau résumant les ressentis et les fin de prise en charge des différentes interventions orthophoniques pour un SGS

Du côté des orthophonistes, quatre interventions ont été déterminées comme satisfaisantes. Parmi elles, deux ont pris fin car les objectifs étaient atteints. Pour le cas d'éducation vocale, la patiente a en effet compris comment fonctionnait sa voix et ne présentait à la fin, plus de forçage

vocal. L'autre orthophoniste, qui s'est exprimée sur l'entraînement des fonctions cognitives, trouve sa patiente vive, plus apaisée et moins fatiguée. Elle la sent très motivée pour venir (présente même durant les vacances) et concrètement ne la trouve pas diminuée quoique ralentie. Elle considère bénéfique l'intervention orthophonique pour un maintien des fonctions cognitives.

Les interventions 4 et 5 ont été menées par la même orthophoniste qui relate une amélioration de la qualité de vie, un meilleur confort pour ses deux patientes. Elle a remarqué un plaisir retrouvé à l'utilisation de la bouche, aussi bien dans l'alimentation que dans la phonation. La voix d'une de ses patientes s'était desserrée et enrichie en harmoniques. Son autre patiente disait avoir retrouvé « sa voix d'antan ».

Les résultats des interventions évoquées par les orthophonistes ont été perçus comme mitigés dans trois cas sur neuf. Dans l'intervention 6, l'orthophoniste décrit un amincissement de la douleur chez sa patiente mais qui ne serait pas spécifiquement attribuable à l'intervention orthophonique (suivi parallèle en hypnose). Elle explique que nombre des moyens mis en place pour réparer les perturbations bucco-faciales n'ont pas porté leurs fruits. Seuls les massages soulageaient réellement sa patiente de sa douleur et ce, uniquement au moment où ils étaient faits. Les deux autres interventions dont j'ai qualifié le ressenti de « mitigé » portaient sur la mise en place des adaptations pour l'alimentation. Les deux orthophonistes qui ont témoigné ont évoqué des troubles d'ordre psychologique qui entravaient fortement la prise en charge. Les phobies alimentaires étaient omniprésentes. Concrètement, la première a réussi à enrichir les textures alimentaires et à rendre les repas plus consistants. Initialement, la patiente ne mangeait que des soupes très claires, des clinutren et de la blédine le matin. A la fin, des yaourts « durs » pouvaient être mangés, les soupes étaient plus épaisses avec de la pomme de terre dedans. L'orthophoniste n'a pas réussi à faire abandonner la blédine du matin pour du porridge. Elle explique qu'elle ne pouvait pas obtenir davantage de la prise en charge. Elle a donc espacé de plus en plus les séances, bien que sa patiente soit très en demande et attende d'elle qu'elle la fasse remanger comme avant. La deuxième orthophoniste ayant cherché à mettre en place des adaptations pour l'alimentation réussissait à faire manger sa patiente de manière efficace et sécurisée lors de leurs rencontres. Cette dernière était capable de manger une madeleine entière à ses côtés. En revanche, en dehors des séances, elle ne suivait pas les conseils prodigués et vomissait systématiquement après avoir mangé. Elle trouvait sans cesse des inconvénients à tout ce que proposait l'orthophoniste qui, dans l'impasse, a décidé d'arrêter la prise en charge.

Enfin, la dernière orthophoniste interrogée a décrit une prise en charge très compliquée, dont les résultats apparaissent plutôt insatisfaisants. Sa patiente passait de l'acceptation des troubles

à leur non-reconnaissance et refusait catégoriquement de suivre les soins chez elle. Elle s'opposait à l'aide à domicile quand celle-ci voulait adapter les textures sur les conseils de l'orthophoniste. L'intervention orthophonique a donc pris fin sur décision de l'orthophoniste qui ne pouvait aller au-delà des troubles psychologiques et ce, bien que la patiente ait souhaité la poursuite des soins.

Du côté des patientes, les résultats ont été estimés satisfaisants pour deux d'entre elles, mitigés pour une et plutôt insatisfaisants pour une autre. Ils sont satisfaisants pour la patiente ayant bénéficié d'éducation vocale. Elle rapporte avoir senti l'avant et l'après des séances d'orthophonie. L'intervention orthophonique lui a apporté prise en considération, bienveillance, écoute et l'a beaucoup aidée pour ses problèmes vocaux. Elle doit encore se concentrer pour faire des pauses mais ne racle plus sa gorge. A priori, l'ébauche de nodule qui avait été constatée par un ORL a dû disparaître. Avec l'orthophoniste, elle a pris conscience que la diminution de salive due au syndrome de Gougerot-Sjögren influençait sa voix. Elle reprend en toute autonomie les exercices vus durant la prise en charge lorsqu'elle constate une mauvaise utilisation de sa voix.

Les résultats sont également satisfaisants pour la patiente interrogée ayant profité d'entraînement des fonctions cognitives. Elle raconte que le suivi orthophonique lui a demandé des efforts cognitifs éprouvants. La prise en charge a été longue et l'évolution lente mais toutes ses fonctions cognitives ont pu être réhabilitées. L'orthophonie l'a énormément aidée dans la récupération de ses automatismes.

Les résultats qualifiés de « mitigés » concernent la deuxième personne suivant un entraînement des fonctions cognitives. Elle ne constate que moyennement d'améliorations avec l'orthophonie mais trouve tout de même les séances bénéfiques. Elle aime aller chez l'orthophoniste et pense que c'est utile pour la rassurer et lui montrer qu'« il y a encore des choses enfouies ». Ses capacités cognitives dépendent surtout de l'activité de la maladie et de son état émotionnel, le psychologique les influençant beaucoup.

Quant à la dernière patiente interrogée, elle dit qu'elle ne sait pas où elle en serait aujourd'hui si elle n'avait pas eu ce suivi mais elle n'évoque pas d'améliorations notables. Elle confie que l'orthophoniste lui apporte du réconfort et fait tout ce qu'elle peut pour lui être agréable mais qu'elle ne la voit pas aussi handicapée qu'elle se sent l'être. Elle parle d'arrêt de la prise en charge. Au vu de ces dires, les résultats ont été qualifiés de plutôt insatisfaisants.

Hypothèse opérationnelle 3 (patient) : Les plaintes initiales ont évoluées voire disparues. Les

attentes des patients sont satisfaites.

Cette hypothèse n'est pas validée car les retours ne sont pas uniformes. Deux patientes sont satisfaites de l'évolution de leurs troubles, une est partiellement satisfaite et une autre plutôt insatisfaite.

Hypothèse opérationnelle 3 (orthophoniste) : Les interventions orthophoniques ont pu s'achever sur des objectifs atteints.

Au regard des résultats rapportés par les orthophonistes, cette hypothèse n'est pas validée. Seules deux prises en charge sur sept achevées se sont terminées sur des objectifs atteints. Quatre autres ont pris fin car il n'était pas possible d'obtenir de meilleurs résultats. Les objectifs étaient donc partiellement atteints. La dernière intervention apportait des résultats satisfaisants. La patiente est décédée avant la fin de la prise en charge. Pour les deux interventions orthophoniques encore en cours, les résultats sont satisfaisants et mitigés.

2. Discussion des résultats

2.1. Représentativité de la population d'étude

Actuellement, il est impossible d'estimer le nombre de personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren bénéficiant ou ayant bénéficié d'une intervention orthophonique pour leur maladie. Il est donc difficile de savoir à quel point les neuf prises en charge rapportées sont représentatives de celles ayant existé. La multiplicité des départements d'exercice et des lieux de formation initiale des orthophonistes laisse tout de même penser qu'un public assez vaste a été touché par les avis de recherche publiés sur les groupes Facebook.

Pour ce qui est de la représentativité des patientes, il faut prendre garde : les renseignements sur les neuf patientes sont incomplets puisque cinq d'entre elles n'ont pas pu être interrogées. D'après les informations recueillies, il est possible de dire que cet échantillon n'est pas représentatif des malades puisque d'une part, aucun homme n'a participé alors que le sexe ratio de la maladie est fixé à 1 homme pour 10 femmes, voire 1 homme pour 4 femmes dans le cas d'un syndrome de Gougerot-Sjögren de forme neurologique. D'autre part, les proportions entre syndrome de Gougerot-Sjögren primitif et secondaire sont égales. Or, dans cette étude, sur les quatre personnes répondantes avec la maladie, trois avaient un syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. La moyenne d'âge des participantes est de 63 ans (contre environ 54 ans pour l'ensemble des malades), ce qui reste dans la tranche d'âge attendue (post-ménaupose).

Je m'attendais à avoir davantage de réponses d'orthophonistes exerçant à l'hôpital, croyant qu'ils étaient plus en contact avec les médecins en charge du syndrome (neurologues, rhumatologues, internistes). Pour rappel, dans les sept orthophonistes participantes, seule une exerçait en mixte. Toutes les autres étaient en libéral.

Il faut considérer que 20% seulement des orthophonistes travaillent en salariat, ce qui comprend à la fois les hôpitaux publics et privés, les instituts médicaux éducatifs, les centres spécialisés, etc... La probabilité de compter plus d'orthophonistes en salariat qu'en libéral était, quand on y songe assez faible. A cela, il est intéressant d'ajouter une réflexion sur la nature des prescripteurs des interventions orthophoniques.

2.2. Qualité des prescripteurs

Les résultats ont montré que les principaux prescripteurs de bilans et de séances d'orthophonie pour un syndrome de Gougerot-Sjögren sont les médecins traitants en premier lieu puis les neurologues et les ORL. Ces trois professions travaillent déjà souvent avec les orthophonistes. Neurologues et ORL ont un champ d'actions commun avec les orthophonistes : fonctions cognitives et voix. Quant aux médecins traitants, ils sont les plus grands prescripteurs d'interventions orthophoniques. Les orthophonistes doivent leur fournir les compte-rendus de bilan de leurs patients. Ils connaissent donc bien les champs de compétences de ces professionnels.

En revanche, internistes et rhumatologues sont moins amenés à solliciter les orthophonistes. Il est donc possible d'attribuer l'absence de prescription émanant des uns et des autres à un manque de connaissances du métier de leurs collègues. Cette hypothèse est à considérer avec beaucoup de précaution puisque cette étude ne compte que neuf témoignages différents.

2.3. Examen des hypothèses théoriques

La dernière partie a permis de fournir les résultats des entretiens téléphoniques et de vérifier les hypothèses opérationnelles. Ici, il s'agit de reconsidérer les hypothèses théoriques de départ à la lumière des conclusions partielles apportées précédemment.

Hypothèse théorique 1 : L'intervention orthophonique pour un patient avec un syndrome de Gougerot-Sjögren a pour objectif l'amélioration et/ou la compensation des troubles de la voix, de l'articulation, de la déglutition et/ou des fonctions cognitives.

Cette hypothèse, formulée à partir de nombreuses sources bibliographiques, n'est que partiellement validée par la partie pratique de ce mémoire. En effet, les entretiens téléphoniques ont permis de découvrir que, en réalité, les troubles d'articulation évoqués par les patients ne sont pas perçus par les oreilles de professionnelles aguerries. D'après les études antérieures, les troubles d'articulation dans le syndrome de Gougerot-Sjögren seraient de légers à modérés, ce qui n'exclut pas une bonne intelligibilité. L'élocution reste une plainte et une demande très courante pour les malades qui viennent consulter un orthophoniste. L'espace buccal est mis à mal par l'inflammation et l'absence de salive. Les modifications physiologiques peuvent être responsables de perturbations

sensorielles qui fausseraient le jugement des patientes sur leurs productions. Les efforts à fournir pour parler resteraient malgré tout plus conséquents, de par la sécheresse buccale, la douleur et la fatigue consécutives de la maladie. Face à ces considérations, plusieurs orthophonistes interrogées ont opté pour un objectif qui n'avait pas été envisagé : la réparation des perturbations bucco-faciales. Cet intitulé n'apparaît pas dans la nomenclature des actes des orthophonistes. Habituellement, un tel travail entre dans le cadre d'une rééducation des dysphagies ou des troubles de la voix mais ici, il a été perçu comme un objectif principal. Légalement, ce n'est pas juste mais concrètement, il serait plus approprié de dire qu'une intervention orthophonique pour un patient avec un syndrome de Gougerot-Sjögren a pour objectif l'amélioration et/ou la compensation des troubles de la voix, de la déglutition, des fonctions cognitives et/ou la réparation des perturbations bucco-faciales.

Hypothèse théorique 2 : Les moyens et les outils utilisés lors des interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren sont les mêmes que pour d'autres prises en charge.

La répartition des orthophonistes et leurs lieux de formation tous différents argumentent en faveur de connaissances assez uniformisées. En effet, les expériences se recoupent sur plusieurs aspects. Les moyens et les outils les plus souvent mentionnés sont ceux fournis lors de la formation initiale et donc accessibles de tous. Les intérêts pour certaines pathologies ou le contact avec un public particulier favorisent le développement de ces moyens et outils. Ainsi, ceux qui font moins l'unanimité dans les témoignages recueillis proviennent essentiellement de formations complémentaires (méthode Olivier Lejeune, vibrothérapie particulièrement conseillée dans les formations sur les paralysies faciales, psychophonie, thérapie manuelle...).

De plus, les orthophonistes ne connaissent majoritairement pas le syndrome de Gougerot-Sjögren car il ne leur a jamais été présenté, sauf pour une. Le centre de formation de Toulouse dispensait un cours de dysphagie sur le syndrome de Gougerot-Sjögren et les maladies apparentées. Les pistes de rééducation portaient sur des massages et des praxies tels qu'ils sont décrits dans le livre de Woisard-Bassols, V. & Puech, M. (2011).

L'hypothèse théorique 2 est donc validée.

Hypothèse théorique 3 – Les interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren ont permis une amélioration et/ou une meilleure gestion des troubles pouvant se traduire par une qualité de vie moins altérée.

Cette hypothèse est partiellement validée. Les expériences partagées montrent que les interventions orthophoniques pour des troubles associés à un syndrome de Gougerot-Sjögren ne sont pas aisées. Elles peuvent être longues (entraînement des fonctions cognitives), peu fructueuses parfois (réparation des perturbations bucco-faciales) et compliquées par des troubles psychologiques (souvent dans les prises en charge de dysphagie). Seule l'efficacité de l'éducation vocale, semble avoir fait l'unanimité du couple orthophoniste/patiente. C'est en effet, une intervention classique et assez peu variable dans les cas de forçage vocal.

La complexité de ces prises en charge pourrait s'expliquer en plusieurs points.

Le travail des fonctions cognitives est rude pour les patientes. Elles parlent de surcharge cognitive et de fatigue accrue. Dans les deux cas, le temps a été un atout, soit pour diminuer le surmenage cognitif soit pour s'y habituer et le surpasser. Par ailleurs, les troubles ressentis comme très gênants par les patientes sont perçus comme modérés voire peu intenses par les professionnels de santé. Ils nécessitent d'être bien ciblés pour un travail optimal. Il n'est pas à exclure qu'il faille un temps d'accommodation pour les orthophonistes, habitués à des prises en charge plus lourdes (aphasies, maladies neuro-dégénératives).

Pour ce qui est des dysphagies, un phénomène de phobies alimentaires a été mis en évidence au cours des entretiens téléphoniques. Cette dimension psychologique apparaît couramment en arrière-plan des prises en charge pour des troubles de la déglutition mais est ici majorée et perturbe grandement l'intégration au quotidien des adaptations mises en place.

Les moyens et les outils utilisés pour atteindre l'objectif de réparation des perturbations bucco-faciales se rapprochent fortement de certaines interventions plus communes : paralysies faciales, suites de cancers ORL ou encore troubles vocaux. La douleur, le schéma corporel, la sensorialité y sont souvent abordés également. Cependant, des troubles massifs de la déglutition et de la voix sont sur le devant de la scène dans ces prises en charge. Les améliorations se concentrent alors essentiellement sur ces deux domaines. Ce qui apparaît comme des sous-objectifs pour ces interventions peut prendre la forme d'objectifs principaux dans les interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren. Il semblerait normal qu'il faille des connaissances plus fines, dont ne disposent pas forcément les orthophonistes, pour parvenir à un meilleur traitement de ces objectifs. Il est donc possible d'envisager que les résultats mitigés quant à ces prises en charge proviennent de compétences trop peu spécifiques.

Ajoutons que de manière générale, les interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren restent très dépendantes de l'état d'activation de la maladie. Une orthophoniste expliquait ainsi qu'elle ne savait jamais comment serait sa patiente en arrivant et que tout

programme pré-établi pouvait se trouver bouleversé.

Huit prises en charge sur neuf ont permis une évolution des troubles ou de la gestion des troubles, même très minime. Seulement cinq ont réellement influencé les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren dans leur vécu de la maladie. Les résultats ressentis sont donc très variables, allant du positif au plus négatif, aussi bien pour les orthophonistes que pour les patientes.

Globalement, il est ressorti que le cabinet était un lieu d'écoute où les personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren pouvaient exprimer librement les difficultés qu'elles rencontraient à cause de leur maladie. L'orthophoniste se révèle être un interlocuteur privilégié de par la fréquence des rencontres avec son patient.

Dans quatre cas sur neuf, l'intervention orthophonique est considérée comme un temps consacré à prendre soin de soi, ce qui peut être perçu comme une amélioration de la qualité de vie.

2.4. Limites

Dans un premier temps, cette étude est essentiellement limitée par le nombre restreint de participants. Il est dommage de ne pas avoir pu s'entretenir avec tous les contacts obtenus.

Dans un second temps, le manque d'informations objectives, aussi bien pour les plaintes initiales (résultats à des tests standardisés, à des échelles d'auto-évaluation...) que sur les résultats finaux est à déplorer. Les orthophonistes ont essentiellement axé l'évaluation de leurs interventions sur des éléments qualitatifs. C'est un point très positif pour la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. Il me semble que les personnes souffrant de cette maladie sont en recherche d'une telle attention. Cependant, d'un point de vue scientifique, il aurait été intéressant de pouvoir se baser sur des résultats plus normés.

Les informations recueillies manquent par moment de précision. Je ne pense pas avoir biaisé les réponses de mes interlocuteurs lors des entretiens téléphoniques comme cela avait pu être envisagé. En revanche, je crois avoir manqué de relance et être passée à côté de quelques éléments pertinents pour un traitement plus approfondi de mon sujet (natures des textures supportées par les patientes, aliments difficiles à manger, vérification de l'existence de données numériques sur les bilans initiaux, demander si certaines techniques avaient été adaptées pour le syndrome...).

2.5. Perspectives

Ce mémoire est le premier à se consacrer aux liens entre orthophonie et syndrome de Gougerot-Sjögren. De nombreuses manières d'aborder le sujet aurait pu être envisagées. En particulier, il aurait été possible de faire une étude de cas ou une étude de cas croisés pour évaluer les apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. Cette méthodologie aurait nécessité de cibler un type d'objectif et de pouvoir assister aux séances. Il aurait été peu judicieux de restreindre les observations à un domaine précis pour une première étude. De plus, trouver ce genre d'intervention dans un périmètre géographique accessible n'est pas chose aisée. Néanmoins, un tel choix aurait permis de décrire exhaustivement les moyens et les outils utilisés et aurait permis de suivre plus assidûment l'évolution des plaintes et des troubles. Il aurait également été possible de mesurer objectivement les difficultés avant et après l'intervention orthophonique.

Mon désir initial était de montrer l'intérêt d'une intervention orthophonique aux personnes atteintes d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. J'avais envisagé, pour cela, de faire passer des auto-évaluations à grande échelle. Le but aurait été de déterminer quelles proportions de malades se situaient dans la gêne (éventuellement la pathologie) pour la voix, l'articulation et la déglutition, et donc, auraient eu besoin d'une prise en charge. Mes lectures m'ont appris que cette idée avait déjà été appliquée hors France. Il aurait été intéressant d'entreprendre une étude similaire en France, pour comparer. Pourtant, le mémoire a pris une toute autre tournure.

A quoi bon dire aux gens ce qu'ils ressentent si bien ? Je voulais surtout essayer de leur apporter des solutions. Récolter des témoignages et analyser les apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren a été la première étape pour y parvenir. Les expériences sont plus ou moins concluantes et peuvent inspirer certaines personnes plus que d'autres. Chacun sera libre d'envisager ou non une intervention orthophonique selon qu'il l'estime prometteuse ou non pour ses difficultés ou les difficultés de son patient. En tout cas, chacun sera en mesure d'en juger grâce aux informations collectées dans ce mémoire.

Mon but, maintenant que cette première étape est atteinte, serait de réussir à transmettre au plus grand nombre les conclusions de ce travail. Pour se faire, je projette de participer à une initiative de la Fédération Nationale des Étudiants en Orthophonie (FNEO), le concours « 3 minutes pour garder l'orthophonie en mémoire ». Il s'agit d'un concours de vidéos, qui a pour but la vulgarisation des sujets de mémoire d'orthophonie, afin de les rendre accessibles au grand public.

J'aimerais également pouvoir concrétiser la perspective d'une intervention au Congrès National de l'AFGS en 2017.

Il serait hasardeux d'imaginer un bouleversement de la prise en charge du syndrome de Gougerot-Sjögren à la seule suite de ce mémoire. Cependant, ce travail pourrait ouvrir de nouvelles perspectives.

Dans plusieurs centres référents, des sessions d'éducation thérapeutique du patient se créent. Le dispositif existe à Bordeaux, à Besançon et à Paris. A l'hôpital Bicêtre, le programme s'appelle SESAME. Il accueille quatre personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren confirmé (éventuellement accompagnées) sur une seule et même journée. Le but est de leur apprendre à mieux connaître et mieux gérer leur maladie. Actuellement, les intervenants sont ; rhumatologues, médecin odontologue, diététicienne, orthoptistes, infirmières et patiente experte. Le programme est déjà très dense mais de nombreux sujets supplémentaires mériteraient d'y être intégrés. L'orthophonie y aurait tout à fait sa place, d'autant plus qu'un nombre croissant d'orthophonistes sont formés à l'éducation thérapeutique du patient et donc habilités à monter et co-animer de tels programmes.

CONCLUSION

Ce mémoire s'est élaboré avec pour objectif de déterminer les apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge du syndrome de Gougerot-Sjögren. La partie théorique a permis de mettre en évidence que la sécheresse et les atteintes systémiques caractéristiques du syndrome de Gougerot-Sjögren pouvaient provoquer des troubles de la voix, de la déglutition, de l'articulation et/ou des fonctions cognitives tels qu'en prennent en charge les orthophonistes dans de nombreuses autres pathologies. Les moyens et les outils utilisés lors des interventions orthophoniques étaient donc vraisemblablement non-spécifiques au syndrome. Par ailleurs, il a été supposé qu'en vertu de leurs compétences, les orthophonistes apportaient une aide intéressante aux personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren pour la gestion de leurs troubles.

Afin de vérifier la véracité de ces suppositions, des entretiens téléphoniques ont été menés auprès d'orthophonistes ayant déjà entrepris ce genre d'intervention et auprès de patients ayant déjà bénéficié d'une intervention orthophonique pour des troubles découlant de leur syndrome de Gougerot-Sjögren.

Les témoignages recueillis lors de onze interviews différentes ont permis de découvrir neuf expériences. Dans un premier temps, l'analyse des informations nous a appris que les orthophonistes intervenaient effectivement auprès des personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren pour des plaintes portant sur la voix, la déglutition, l'articulation et/ou les fonctions cognitives. Cependant, les difficultés d'élocution exprimées par les patientes n'ont pas été confirmées par les orthophonistes. Les professionnelles ont davantage rapporté des perturbations bucco-faciales modifiant les représentations du schéma corporel et des productions verbales.

Dans un deuxième temps, les expériences partagées nous ont permis de confirmer l'hypothèse selon laquelle les moyens et les outils utilisés lors d'interventions orthophoniques pour un syndrome de Gougerot-Sjögren ne sont pas spécifiques. Les orthophonistes, confrontées à cette maladie qu'elles ne connaissaient majoritairement pas, ont fait appel à leurs savoirs dans les domaines de la déglutition, de la voix, de l'articulation et des fonctions cognitives pour construire leur traitement et tenter d'atteindre leurs objectifs.

Les ressentis exprimés sur les prises en charge ont été très variables. Chaque interviewée a décrit la prise en charge comme plus ou moins efficace pour l'amélioration des troubles et plus ou moins satisfaisante. Il est apparu que l'orthophonie proposait un soutien supplémentaire, même partiel aux malades. Qualitativement, certaines interventions orthophoniques semblent donc apporter des aides techniques à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. La méthodologie employée dans cette étude n'a pas permis de déterminer si quantitativement aussi

l'intervention orthophonique présentait un intérêt dans cette maladie.

Au terme de sa rédaction, ce mémoire remplit son rôle d'informateur : il fait connaître l'orthophonie et ses potentialités, à cette population spécifiquement que constituent les personnes atteintes du syndrome de Gougerot-Sjögren mais aussi à tous ceux qui y sont liés (neurologues, rhumatologues, internistes, médecins traitants, proches...). Il me paraît important de rappeler que le champ de compétences des orthophonistes balaye de vastes domaines, notamment ceux de la voix, de la déglutition et des fonctions cognitives. Tout médecin, en connaissance de cause peut dès lors prescrire un bilan orthophonique avec rééducation si nécessaire, que ce soit à la suggestion de son patient ou à sa propre appréciation.

Pour les orthophonistes, ce mémoire représente une première approche générale et orthophonique du syndrome de Gougerot-Sjögren puisqu'il résume la dynamique de la maladie et évoque les moyens utilisés dans les interventions déjà existantes. Cependant, la réflexion menée au sein de cette étude reste naissante. Elle mériterait d'être reprise et approfondie.

Glossaire

5 mots de Dubois : épreuve de rappel de mots dont on s'est assuré préalablement qu'elle a été enregistrée. Ce test sert à identifier les patients qui ont des troubles objectifs de mémoire.

achalasie : maladie caractérisée par une faiblesse des contractions péristaltiques de l'œsophage qui ne se propagent pas et par un mauvais relâchement du sphincter inférieur de l'œsophage

alvéolite : inflammation des alvéoles pulmonaires

anticorps : molécule protéinique produite indirectement par les lymphocytes B dont le rôle est de reconnaître et de neutraliser spécifiquement des antigènes

antigène : macromolécule reconnue comme étrangère par l'organisme et donc déclenchant une réponse immunitaire

antigénique : activateur de réponse immunitaire

apoptose : mort cellulaire

biothérapie : traitement par des médicaments qui emploient des produits issus d'organismes vivants ou d'animaux, dans le but de traiter des maladies

bronchiolite folliculaire : des follicules hyperplasiques (de volume important) se développent dans la paroi des bronchioles allant parfois jusqu'à obturer la lumière bronchiolaire, là où circule un réseau capillaire abondant permettant les échanges gazeux entre les poumons et le sang

cirrhose biliaire primitive : maladie hépatique (du foie)

clairance mucociliaire : action combinée du mucus et des cils de la muqueuse respiratoire pour éliminer les particules étrangères

corticothérapie : traitement par des corticoïdes ayant une action anti-inflammatoire et atténuant les réactions immunitaires

cytokine : substance sécrétée par des cellules de l'immunité (entre autres) qui régule l'activité et les fonctions d'autres cellules

dysarthrie : trouble de l'articulation d'origine neurologique

dysphonie : trouble de la voix parlée

focus score : nombre de foyers par 4 mm² de tissu glandulaire, un foyer étant défini par l'agglomérat d'au moins 50 cellules mononuclées*

fibrose pulmonaire interstitielle : inflammation du tissu inter-alvéolaires, le tissu fonctionnel est peu à peu remplacé par du tissu cicatriciel

flexion antérieure de la tête : posture de sécurité adoptée pour éviter les fausses routes lors de la

déglutition. La flexion antérieure de la tête consiste à incliner la tête vers l'avant (menton sur sternum), avant et au moment de la déglutition (phase de propulsion du bol alimentaire), ce qui a pour effet le recul significatif de la base de langue et de l'épiglotte vers la paroi postérieure du pharynx, recul réduisant l'accès de particules alimentaires au larynx et aux voies aériennes, et élargissant l'espace valléculaire vers l'œsophage. Cette posture est utilisée en cas de retard du réflexe pharyngé de la déglutition, de rétropropulsion de la langue et de fermeture glottique insuffisantes.

glande exocrine : organe capable de synthétiser des substances qui seront ensuite libérées dans le milieu extérieur de l'organisme

halitose : mauvaise haleine

haplotype : groupe d'allèles de différents loci (pas au même endroit) sur un même chromosome

hernie hiatale : passage d'une partie de l'estomac dans le thorax au travers de l'orifice hiatal, souvent asymptomatique mais susceptible de provoquer un reflux gastro-oesophagien

hypertension artérielle pulmonaire : pression sanguine anormale au niveau des artères pulmonaires

immunoglobuline : protéine ayant un rôle d'anticorps

infiltration lymphocytaire : amas de lymphocytes

jonction neuro-exocrine : point de rencontre du système nerveux central et d'un acinus, où l'ordre de sécrétion délivré par le premier est transmis au second via un neurotransmetteur, l'acétylcholine

lupus érythémateux : maladie inflammatoire chronique auto-immune caractérisée par une éruption cutanée sur le visage, en forme de masque appelé loup. La maladie peut aussi toucher d'autres parties du corps (systèmes nerveux, veineux, digestif, articulaire, musculaire...).

lymphocyte : globule blanc produit dans la moelle osseuse. Il circule dans le sang et les vaisseaux lymphatiques et exerce une fonction immunitaire majeure dans la défense de l'organisme.

lymphocyte B : responsable de l'immunité dite humorale : il produit des immunoglobulines

lymphocyte T : responsable de l'immunité dite cellulaire : il détruit les cellules reconnues comme infectées

manœuvre super supraglottique : le patient inspire par le nez après la mise en bouche, puis il retient son souffle et déglutit en bloquant sa respiration avec un point d'appui musculaire (appui frontal contre la main de l'orthophoniste ou la sienne, traction ou appui manuel sur ses cuisses ou le siège...). Il lui est demandé de tousser immédiatement après. L'appui musculaire associé au blocage de la respiration augmente l'effort, renforce la fermeture glottique (cordes vocales) avec participation des bandes ventriculaires qui se mettent en adduction, avant et pendant la déglutition.

méthode Olivier Lejeune : méthode de mémorisation basée sur la représentation mentale

mononuclé : n'ayant qu'un noyau

mucine : glycoprotéine à l'origine du pouvoir lubrifiant de la salive

mucus : salive filandreuse et visqueuse, riche en mucines

myalgie : douleur musculaire

neuromédiateur : substance chimique, fabriquée par l'organisme et permettant aux cellules nerveuses (neurones), de transmettre l'influx nerveux (message), entre elles, ou entre un neurone et une autre variété de cellules de l'organisme (muscles, glandes)

neuropathies des petites fibres : destruction des toutes petites fibres sensibles

Nostrafon : appareil à infrasons qui accélère le processus naturel de guérison, améliore les échanges métaboliques et qui détend profondément les muscles du corps. Il a des effets antalgiques et anti-inflammatoires. Les orthophonistes l'utilisent sur le visage, les trapèzes ou l'arrière du cou dans le cadre des paralysies faciales ou dans d'autres pathologies de déglutition et de voix pour de la détente musculaire ou un travail de sensibilité extra-buccale.

œstrogènes : hormones féminines

paresthésie : sensation de fourmillements, d'engourdissements ou autres picotements pouvant être ressentis dans diverses parties du corps, en particulier les membres et leurs extrémités

phénomène de Raynaud : arrêt temporaire de la circulation du sang dû au rétrécissement des vaisseaux sanguins, notamment lors d'une exposition au froid. Les extrémités (surtout les doigts mais parfois aussi les orteils, le nez, les oreilles) deviennent momentanément blanches et insensibles

pleurésie : inflammation de la plèvre avec ou sans épanchement pleural

polyarthrite rhumatoïde : rhumatisme inflammatoire chronique auto-immun, qui affecte généralement de façon symétrique les articulations des membres, en particulier celles de la main et de l'avant-pied, entraînant des douleurs et des déformations

polymorphisme génétique : existence de plusieurs allèles (formes différentes d'un même gène) dans une population

pouvoir tampon (de la salive) : équilibre acido-basique nécessaire à une bonne hygiène dentaire

psychophonie : thérapie qui vise à l'harmonie physique et psychique par l'utilisation de la voix parlée et chantée. Elle est basée sur les correspondances vibratoires entre le son et le corps humain : une échelle décrit les sons qui rejoignent certains points énergétiques de la médecine traditionnelle chinoise.

purpura : lésions hémorragiques de la peau ou des muqueuses

sclérodermie : maladie auto-immune rare caractérisée par un épaississement et un durcissement de la peau et pouvant aller jusqu'à toucher des tissus profonds, au niveau des organes internes

SGS : syndrome de Gougerot-Sjögren

sialadénite : inflammation du parenchyme d'une glande salivaire

sialagogue : médicament qui permet d'augmenter la sécrétion salivaire

thérapie manuelle : art de soigner par les mains dans lequel plusieurs techniques peuvent être utilisées : des techniques de tissus mous (massages), des mobilisations (mouvement doux ou rapide appliqué aux articulations) et des manipulations (mouvement rapide de courte amplitude). Le but commun de ces techniques est de rétablir le mouvement, regagner la fonction et diminuer la douleur dans une approche active qui encourage l'autonomie du patient.

thyroïdite : inflammation de la glande thyroïde

tumour necrosis factor alpha : importante cytokine* impliquée dans l'inflammation systémique

vibrothérapie : méthode de traitement de certaines affections par l'utilisation de vibrations.

virus d'Epstein-Barr : virus de la famille des virus herpès à l'origine de maladies comme la mononucléose infectieuse

xérophtalmie : sécheresse oculaire

xérostomie : sécheresse buccale

z-vibe : instrument vibrant permettant un travail de la zone oro-faciale (stimulation en cas d'hypotonie, désensibilisation dans les troubles alimentaires, travail sensoriel, bavage...)

Bibliographie

- AFGS. (2009). Enquête auprès des adhérents. *Ressources*. Hors série.
- Anselmino, M., Zaninotto, G., Costantini, M. et coll. (1997). Eosophageal motor function in primary Sjogren's syndrome : correlation with dysphagia and xerostomia. *Digestive Diseases and Sciences*, 42 (1), 113-128.
- Aubin, G., Coyette, F., Pradat-Dielh, P. et coll. (2007). *Neuropsychologie de la mémoire de travail*. Solal : Marseille.
- Becheur, H., Poyet, A., Delahaye, F. et coll. (2006). Syndrome de Gougerot-Sjögren et achalasie. *Gastroentérologie Clinique et Biologique*, 30 (6-7), 918-920.
- Binard, A., Fautrel, B., Jousse-Joulin, S. et coll. (2006). Incidence et prévalence du syndrome de Gougerot Sjögren primitif : une analyse systématique de la littérature. *Revue de Rhumatisme*, 73, 1227.
- Blanc, F., Fleury, M., Korganow, A.-S. et coll. (2009). Troubles cognitifs et comportementaux associés à un syndrome de Gougerot-Sjögren. *Revue Neurologique*, 267-272.
- Bloom, M. (1999). *Studies on acupuncture treatment of xerostomia*. Editions Stockholms Elitoffset AB : Stockholm.
- Brin-Henry, F., Courrier, C., Lederlé, E. et coll. (2011). *Dictionnaire d'Orthophonie*. Isbergues : Ortho Edition.
- Chaigne, B. (2014). *Syndrome de Gougerot-Sjögren et facteurs de risque environnementaux : une étude cas-témoins*. Thèse de médecine, Université de Tours.
- Chalumeau, S. (2015). Conseils de base pour faciliter la déglutition. *Ressources*, 95, 15.
- Cot, B. (1996). *La dysphagie oro-pharyngée chez l'adulte*. Maloine : Paris.
- Crestani, B. & Schneider, S. (2006). Les atteintes respiratoires au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren. *Revue des Maladies Respiratoires*, 23 (6), 751-753.
- Delalande, S., De Sèze, J. & Ferriby, D. (2010). Les manifestations neurologiques du syndrome de Gougerot-Sjögren. *La Revue de médecine interne*, 31(S), S8-S15.
- Deschaumes, C. (2009). Sécheresse buccale et Syndrome de Gougerot Sjögren ou le mythe de Tantale revisité. *Ressources*, 71, 3 pages.
- De Sèze, J. (2011). Les difficultés du diagnostic du SGS. *Ressources*, 79, 11 pages.
- Devoize, L. & Dallel, R. (2010). Salivation. *Médecine buccale*, 28-150-M-10, 1-16.
- Dinville, C. (1993). *Les troubles de la voix et leur rééducation*. Masson : Paris.

- Fauchais, AL, Martel, C & Vidal, E. (2012). Physiopathologie et épidémiologie du syndrome de Gougerot-Sjögren. *La Revue du Praticien*, 62, 218-220.
- Fenneteau, H. (2015). *Enquête : entretien et questionnaire 3ème édition*. DUNOD : Paris.
- Epstein, L., Masse, G., Harmatz, J. et coll. (2014). Characterization of cognitive dysfunction in Sjögren's syndrome patients. *Clinical Rheumatology*, 33, 511–521.
- Favre, G.& Pillon, F. (2012). Les troubles iatrogènes du goût. *Actualités pharmaceutiques*, 515, 32-33.
- Field, EA., Longman, LP., Bucknall, R. et coll. (1997). The establishment of a xerostomia clinic : a prospective study. *British Journal of Oral Maxillofacial Surgery*, 35, 96-103.
- Gabas, M. (2010). *Education thérapeutique et prise en charge orthophonique, quels points communs concernant les troubles de la déglutition chez l'adulte ?*. Mémoire d'orthophonie, Université Paul Sabatier, Toulouse.
- Gomez, F.E., Cassis-Nosthas, L., Morales-de-León, J.C. et coll. (2004). Detection and recognition thresholds to the 4 basic tastes in Mexican patients with primary Sjögren's syndrom. *European Journal of Clinical Nutrition*, 58, 629–636.
- Guillevin, L. (2000). Manifestations neurologiques centrales du syndrome de Gougerot-Sjögren. *Ressources*, 32, 1-5.
- Guillevin, L. (2005). Syndrome de Sjögren et atteintes neurologiques. *Ressources*, 53, 4-7.
- Guillevin, L. (2015). Le syndrome de Gougerot-Sjögren. *Ressources*, 92, 8-19.
- Hatron, P-Y. (2010). Syndrome de Gougerot-Sjögren. *AKOS (Traité de Médecine)*, [5-0280].
- Hatron, P-Y., Mariette, X. & Amoura, Z. (2011). *Le Gougerot Sjögren: 100 questions pour mieux gérer la maladie*. Paris, France : Maxima.
- Hatron, P-Y. (2014). Gougerot-Sjögren (syndrome de). Récupéré du site de la Société Nationale de Médecine Interne : <http://www.snfmi.org/content/gougerot-sj%C3%B6gren-syndrome-de>
- Hatron, P-Y. (2015). Un siècle de syndrome de Gougerot-Sjögren. *Ressources*, 92, 33-35.
- Heller, A., Tanner, K., Roy, N. et coll. (2014). Voice, Speech, and Laryngeal Features of Primary Sjogren's Syndrome. *The annals of otology, rhinology, and laryngology*, 123(11), 778-785.
- Kamel, U.F., Maddison, P. & Whitaker, R. (2009). Impact of primary Sjögren's syndrome on smell and taste : effect on quality of life. *Rheumatology*, 48(12), 1512-1514.
- Kaplan, I., Zuk-Paz, L. & Wolff, A. (2008). Association between salivary flow rates, oral symptoms, and oral mucosal status. *Oral Sugery, Oral Medecine, Oral Pathology, Oral Rdiology, and endodontics*, 106(2), 235-241.
- Kjellén, G., Fransson, S.G., Lindström, F., et coll. (1986). Esophageal Function, Radiography, and Dysphagia in Sjögren's Syndrome. *Digestive Diseases and Sciences*, 31(3), 225-229.

- Lambert, J. (2011). *Le langage : un carrefour d'interactions cognitives*. Rééducation orthophonique, 208.
- Lamoril, J., Bogard, M., Ameziane, N., et coll. (2007). Les maladies rares (ou orphelines) : organisation générale de leur prise en charge en 2007. *Immuno-analyse et biologie spécialisée*, 22, 282-297.
- Lauret Corthay, D., Garnier Paillusseau, L. (2011). *Intérêt des échelles d'autoévaluation dans le bilan de la déglutition et le suivi orthophonique*. Mémoire d'orthophonie, Université Pierre et Marie Curie, Paris.
- Le Gall, M. (2014). *Santé bucco-dentaire et syndrome de Gougerot-Sjogren : étude prospective*. Thèse de chirurgie dentaire, Université de Bretagne Occidentale, UFR d'Odontologie, Brest.
- Lesourd, B. (2006). Troubles de l'alimentation et de l'hydratation des malades atteints de Syndrome de Sjögren. *Ressources*, 57, 6-10.
- Liebaut, L. (2011). *Xérostomie et implications odonto-stomatologiques*. Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire, Université Henri Poincaré, Nancy 1, 46-47.
- Logemann, A. (2007). Swallowing disorders. *Best Practice and Research Clinical Gastroenterology*, 221(4), 563-573.
- Lundström, IM. & Lindström FD. (1995). Subjective and clinical oral symptoms in patients with primary sjogren's syndrome. *Clinical and Experimental Rheumatology*, 13, 725-731.
- Lussier, F. (2009). Programme d'intervention pour favoriser le développement des fonctions attentionnelles et exécutives. In Adam, S., Allain, P., Aubin, G. et coll., *Actualités en rééducation neuropsychologique : Études de cas*. (pp. 103-117). Solal : Marseille.
- Mariette, X. (2002). Étude de la qualité de vie des malades atteints de syndrome de Gougerot Sjögren et de syndrome sec : Premières conclusions. *Ressources*, 40, 10-11.
- Mariette, X. (2010). Physiopathologie du Syndrome de Gougerot-Sjögren. *La Revue de médecine interne*, S31, S2-S6.
- Martel, C., Jauberteau, M-O., Vidal, E. et coll. (2014). Physiopathologie du syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. *La Revue de médecine interne*, 35, 524–530.
- Martínez, S., Cáceres, C., Mataró, M., et coll. (2010). Is there progressive cognitive dysfunction in Sjögren Syndrome ? A preliminary study. *Acta Neurologica Scandinavica*, 122, 182–188.
- Ministère de l'Enseignement supérieur et de la Recherche (2013). Référentiel d'activités du Certificat de Capacité en Orthophonie. Bulletin Officiel, 32.
- Monfrais-Pfauwadel, M.C. (1981). *Respirer, parler, chanter... La voix, ses mystères, ses pouvoirs*. Le Hameau : Paris.

- Ogut, F., Midilli, R., Oder, G. et coll. (2005). Laryngeal findings and voice quality in Sjögren's syndrome. *Auris Nasus Larynx*, 32, 375-386.
- Olschowka, N. (2005). L'histoire de Henrick Sjögren. Récupéré du site de l'Association canadienne du syndrome de Sjögren : <http://www.sjogrens.ca/fr/histoire3.html>
- Palma, R., Freire, A., Freitas, J., et coll. (1994). Esophageal Motility Disorders in Patients with Sjögren's Syndrome. *Digestive Diseases and Sciences*, 39(4), 758-761.
- Pierce, J.L., Tanner, K., Merrill, R.M. et coll. (2016). Swallowing Disorders in Sjögren's Syndrome : Prevalence, Risk Factors, and Effects on Quality of Life. *Dysphagia*, 11 pages.
- Pradat-Diehl, P., Azouvi, P. & Brun, V. (2006). *Fonctions exécutives et rééducation*. Masson : Paris.
- Rhodus, N. L., Moller, K, Colby S. et coll. (1995). Articulatory speech performance in patients with salivary gland dysfunction : a pilot study. *Quintessence internationale*, 26(11), 805-812.
- Rodrigues, D-N., Hora, J., Salgado, M. et coll. (2014). A short neuropsychological evaluation of patients with primary Sjögren's syndrome. *Arquivos de Neuro-psiquiatria*, 72(1), 38-43.
- Rogus-Pulia, N. M. & Logemann, J. A. (2011). Effects of reduced saliva production on swallowing patients with Sjogren's Syndrome. *Dysphagia*, 26, 295-303.
- Ruiz Allec, L., Hernández López, X., Arreguín Porras, J. et coll. (2011). Alterations in Voice, Speech and Swallowing in Patients With Sjögren's Syndrome. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 62(4), 255-264.
- Saïde, J. (2015). L'errance diagnostique dans le SGS. *Ressources*, 92, 25-28.
- Sauvezie, B., Deschaumes, C., Rigal, D. et coll. (2000). Extrait du fascicule "Appareil locomoteur", *Encyclopédie Médico-chirurgicale*, 14-223-A-10.
- Schnabel, A. (2005). Atteintes des voies respiratoires et des poumons au cours du syndrome de Sjögren. *Ressources*, 52, 10-12.
- Saroux, A., (2010). Approche thérapeutique du syndrome de Gougerot-Sjögren. *La revue de médecine interne*, 31, S1, 16-17.
- Segal, B.M., Pogatchnik, B., Holker, E. et coll. (2012). Primary sjogren's syndrome : cognitive symptoms, mood, and cognitive performance. *Acta Neurologica Scandinavica*, 125, 272-278.
- Sicard, E., Menin-Sicard, A. & Perriere, S. (2014). Construction d'une base de données de voix : intérêt pour la recherche en orthophonie et le partage de pratiques. *Rééducation Orthophonique*, 257, 177-202.
- Sreebny, L., Valdini, A. & Brook, S. (1988). Xerostomia. Part I : Relationship to other oral symptoms and salivary gland hypofunction. *Oral Sugery, Oral Medecine, Oral Pathology, Oral Rdiology, and endodontics*, 663451-8, 451-458.
- Sturm, W. (1999). Rééducation des troubles de l'attention. In Azouvi, P., Perrier, D. & Van der

- Linden, M. *La rééducation en neuropsychologie : études de cas.* (pp. 125-137). Solal : Marseille.
- Tanner, K., Pierce, J.L., Merrill, R.M. et coll. (2015). The quality of life Burden Associated with voice disorders in Sjögren Syndrome. *Annals of otology rhinology laryngology*, 124(9), 721-727.
- Tillie-Leblond, I., Crestani, B. & Perez, T. (2012). Voies aériennes distales et maladies de système. *Revue des Maladies Respiratoires*, 29, 1254-1263.
- Urbanski, G. (2014). *Fatigue et dysfonctionnement mitochondrial dans le SGS (FAMIGREN)*. Thèse de médecine, Faculté de médecine d'Angers.
- Vaillant, J.M. & Laudenbach, P., (1988). *Pathologie des glandes salivaires*. Paris : Flammarion.
- Varoquier, C., Salmon, J-H., Sibilia, J. et coll. (2013). Critères diagnostiques du syndrome de Gougerot-Sjögren. *Revue du rhumatisme*, 80, 20–25.
- Verdolini, K., Rosen, C.A. & Branski, R.C. (2006). *Classification manual for voice disorders, 1*. Psychology Press : Royaume-Uni.
- Vitali, C., Bombardieri, S., Jonsson, R. et coll. (2002). European study group on Classification criteria of sjogren's Syndrome. Classification criteria for sjogren's syndrome : a revised version of european criteria proposed by the american-european consensus group. *Annals of the rheumatic Diseases*, 61, 554-558.
- Wan Nik, W.N.N., Banerjee, A. & Moazzez, R. (2011). Gastro-Oesophageal Reflux Disease Symptoms and Tooth Wear in Patients with Sjögren's Syndrome. *Caries Research*, 45(3), 323-326.
- Weiffenbach, J., Schwartz, L., Atkinson, J. et coll. (1995). Taste Performance in Sjogren's Syndrome. *Physiology and Behavior*, 57(1), 89-96.
- Woisard-Bassols, V. & Puech, M. (2011). *La réhabilitation de la déglutition chez l'adulte Le point sur la prise en charge fonctionnelle*. Louvain-la-Neuve : De Boeck Solal.

Annexe 1 : Listes des groupes Facebook utilisés pour la recherche de participants

Listes de groupes facebook d'orthophonistes sur lesquels j'ai posté un « avis de recherche » :

- Orthophonie et PEC neuro
- Orthophonie et dysphagie
- Mémoires en Orthophonie
- Orthophonie et Recherche
- éducation thérapeutique du patient en orthophonie
- Orthophonie et voix
- Ortho-infos
- Les Orthos et la Neuro

Listes de groupes facebook en lien avec le syndrome de Gougerot-Sjögren sur lesquels j'ai posté un « avis de recherche » :

- Gougerot Sjögren et Syndromes Secs
- Le SGS : Syndrome de gougeot-sjögren
- Vivre avec le Gougerot-Sjögren

Annexe 2 : Trame et grille d'analyse des entretiens semi-directifs pour orthophoniste

ASPECT ADMINISTRATIF

Année de diplôme et lieu de formation	
Mode d'exercice	
Département d'exercice	

BILAN/OBJECTIFS

Prescripteur des séances				
Neurologue	ORL	Médecin traitant	Interniste	Rhumatologue

Anamnèse / Bilan / Objectifs	
-------------------------------------	--

Cotation AMO			
Rééducation des troubles de l'articulation liés à des déficiences d'origine organique AMO 8	Rééducation des troubles de la voix d'origine organique ou fonctionnelle AMO 11,4	Rééducation des dysphagies AMO 11	Rééducation des troubles de la communication et du langage non aphasiques dans le cadre d'autres atteintes neurologiques AMO 15,2

L'INTERVENTION ORTHOPHONIQUE

Fréquence et durée du suivi	
------------------------------------	--

Connaissance de la maladie	
Oui (D'où ? Quelles connaissances ?)	Non

Type de patientèle, « domaines de prédilection »	
---	--

MOYENS/OUTILS

Pour la voix
<ul style="list-style-type: none">- Explications sur le fonctionnement de la phonation- Détente (comment ?)- Apprentissage de la respiration abdominale (comment ?)- Posture (comment ?)- Exercices de phonation (lesquels ?)- Exercices de mobilité (lesquels?)- Élimination des gestes vocaux d'effort- Conseils d'hygiène vocale / « guidance »- Intégration des techniques vues en séance dans le quotidien familial et professionnel

Pour la déglutition
<ul style="list-style-type: none">- Conseils installation, textures, températures, quantité, vitesse, matériel- Massages (lesquels, comment ?)- Exercices de mobilité (lesquels ?)- Travail de la sensibilité (comment ?)- Stimulation des glandes salivaires (comment?)

Pour les fonctions cognitives
<ul style="list-style-type: none">- Lesquelles ? Planification, attention, mémoire, capacités visuo-spatiales, flexibilité- Restauration, compensation ou substitution ?

RÉSULTATS

Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none">- Flux salivaire augmenté- Scores aux épreuves objectives améliorés- Temps des repas moins long
Résultats qualitatifs	<ul style="list-style-type: none">- Personne moins stressée- Meilleure compréhension des difficultés- Plaisir de s'alimenter retrouvé- Disparition des douleurs à la déglutition- Alimentation adaptée aux difficultés du patient- Disparition des nodules- Épisodes d'aphonie moins fréquents- Gêne quotidienne moins marquée par les troubles vocaux- Meilleure organisation- Oublis moins fréquents

Ressentis de l'orthophoniste sur les apports de sa prise en charge	<ul style="list-style-type: none">- Efficace / inefficace- Possibilité de discuter de la maladie avec quelqu'un a soulagé le patient
---	---

Annexe 3 : Trame et grille d'analyse des entretiens semi-directifs pour patient

FICHE ADMINISTRATIVE

Forme du SGS	Primitif ou Secondaire
Age	
Sexe	

PLAINTES INITIALES & ATTENTES

Plaintes initiales		
Sur la voix :	Sur la déglutition :	Sur les fonctions cognitives :
<ul style="list-style-type: none"> - Voix rauque - Toux chronique - Voix éraillée - Aphonie - Mal à la gorge à la phonation - Impossible de tenir un discours long - Ne plus pouvoir donner ses cours correctement - Ne plus pouvoir mener ses conférences correctement - Ne plus pouvoir chanter - Avoir du mal à articuler 	<ul style="list-style-type: none"> - Fausses routes - Douleurs à la déglutition - Toux au moment des repas - Reflux gastro-oesophagien - Difficultés à mettre les aliments en bouche - Aliments qui collent - Difficultés à avaler certains aliments - Mucus épais dans la gorge - Ne plus aller au restaurant/manger chez des amis - Avoir du mal à bouger la langue - Maux de bouche - Ne plus pouvoir manger que des aliments liquides 	<ul style="list-style-type: none"> - Ne pas réussir à rester concentré sur une tâche - Oublier des choses - Mélanger des mots - Avoir du mal à s'organiser - Ne plus se souvenir de certains événements

Attentes initiales	
---------------------------	--

L'INTERVENTION ORTHOPHONIQUE

Ce qui a été fait / Ce qui a marqué	
--	--

RÉSULTATS PERÇUS

Évolution des plaintes initiales	
Attentes satisfaites ou non	
Autres apports de l'intervention orthophonique	<ul style="list-style-type: none">- Amélioration du flux salivaire- Meilleure compréhension de la maladie- Avoir quelqu'un à l'écoute des difficultés- Sentir sa maladie reconnue- Reprendre du plaisir à manger- Moins de stress

AU FINAL :

Y a-t-il eu pas du tout / un peu / moyennement / beaucoup / énormément d'améliorations ?

Contributions of speech therapy in the treatment of Sjögren's syndrome

Sjogren's syndrome is a disease characterized by dry syndrome disabling. Xerostomia, a common symptom of this disease, can involve voice and swallowing disorders or orofacial disturbances such as pain or alterations of self-image and sensations. A neurological form exists, that impairs cognitive functions. Considering the lack of information on the links between speech therapy and Sjogren's syndrome in the scientific literature, the aim of this study was to determine the contribution of speech therapy in the management of a Sjögren's syndrome. Eleven semi-structured interviews with speech therapists and patients were conducted by phone. The information collected allowed to review these rehabilitations, rare but existing. They confirmed that the speech therapists work with people with Sjögren's syndrome who complain about voice, swallowing, articulation and/or cognitive functions. According to the testimonies, the main objectives have been defined under the names : voice education, training of cognitive functions, establishment of adaptations for feeding and rehabilitation of orofacial disturbances. Rehabilitative means and tools mentioned to reach those goals appeared similar to those used for other diseases. Therefore, they were classified as non-specific to Sjögren's syndrome. Finally, professionals and patients were asked about the effectiveness of treatment and the satisfaction. The results are mixed, ranging from positive to more negative impressions for both parties. Nevertheless, the contribution of speech therapy in the management of the Sjogren's syndrome seems interesting in some cases. From a qualitative point of view, this discipline appears promising. Further studies will be undertaken to quantify the evolution of disturbances and strengthening the role of speech therapists in the treatment of this disease.

Key words : speech therapy – Sjogren's syndrome – xerostomia – voice – swallowing – cognitive functions – semi-structured interviews



UNIVERSITÉ
DE LORRAINE



Natacha LEWANDOWSKI

Apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge d'un Syndrome de Gougerot-Sjögren

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est une maladie caractérisée par un syndrome sec invalidant. La xérostomie, typique de cette maladie, peut provoquer des troubles de la voix, de la déglutition et des perturbations bucco-faciales comme des douleurs ou des modifications du schéma corporel et des sensations. Une forme neurologique existe, qui altère les fonctions cognitives. Face à l'absence quasi-totale d'informations sur les liens entre orthophonie et syndrome de Gougerot-Sjögren dans la littérature scientifique, l'objectif de cette étude a été de déterminer les apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. Onze entretiens semi-directifs ont été menés par téléphone auprès d'orthophonistes et de patientes. Les informations recueillies ont permis de faire le point sur ces prises en charge, rares mais existantes. Elles ont confirmé que les orthophonistes intervenaient auprès des personnes avec un syndrome de Gougerot-Sjögren pour des plaintes portant sur la voix, la déglutition, l'articulation et/ou les fonctions cognitives. Les objectifs principaux extraits des témoignages ont été définis sous les appellations : éducation vocale, entraînements des fonctions cognitives, mise en place d'adaptations pour l'alimentation et réparation des perturbations bucco-faciales. Les moyens et les outils rééducatifs mentionnés pour atteindre ces objectifs sont apparus semblables à ceux utilisés pour d'autres pathologies. Ils ont donc été qualifiés de non-spécifiques au syndrome de Gougerot-Sjögren. Enfin, professionnelles et malades ont été questionnées sur l'efficacité des soins et leur satisfaction. Les résultats sont mitigés, pouvant aller du positif au plus négatif pour les deux partis. Malgré tout, les apports d'une intervention orthophonique à la prise en charge semblent intéressants dans certains cas. D'un point de vue qualitatif, cette discipline apparaît prometteuse. D'autres études devront être entreprises pour évaluer quantitativement l'évolution des troubles et asseoir un peu plus le rôle des orthophonistes dans la prise en charge de cette maladie.

Mots clés : intervention orthophonique – syndrome de Gougerot-Sjögren – xérostomie – voix – déglutition – fonctions cognitives – entretiens semi-directifs