



Evaluation de la dysphagie chez les patients neuromusculaires







Nicolas Audag
Kinésithérapeute en pédiatrie respiratoire
Cliniques universitaires Saint-Luc



1



BPCO - GRANULOMATOSES

ven. 25 janvier → dim. 27 janvier 2019

Marseille, Parc Chanot

Déclaration des liens d'intérêts
J'ai actuellement, ou j'ai eu au cours des trois dernières années, une affiliation ou des intérêts financiers ou intérêts de tout ordre avec les sociétés commerciales suivantes en lien avec la santé.

- Liens d'intérêt : Aucun

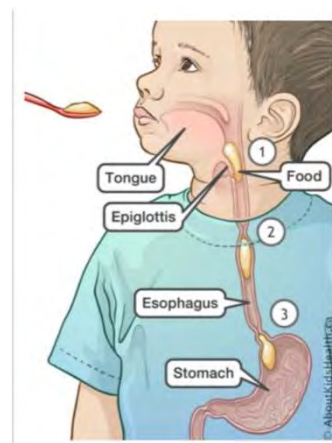
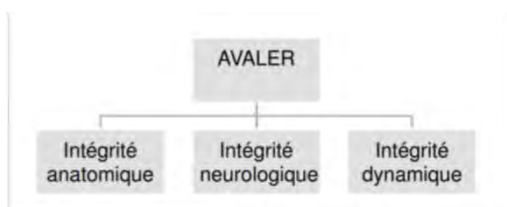
- Liens d'intérêt en relation avec la présentation : Aucun

2

Définition: Déglutition



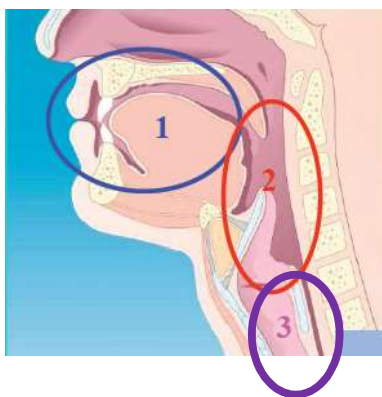
- Passage du bol alimentaire de la cavité buccale à l'estomac
- Indispensable à la vie pour l'alimentation
- Processus coordonné **sensori-moteur complexe**
- Implique la **coordination** avec la respiration
- **Synergie** entre plusieurs structures



Godman, 2014

3

Phases de la déglutition



1. Phase orale → Volontaire
 2. Phase pharyngienne → Involontaire
 3. Phase oesophagienne → Péristaltisme
- + Phase pré-orale

Temps déglutition: +/- 20 secondes de la bouche à l'estomac
Le processus commence avec la contraction de la langue et des muscles striés de la mastication.

4

Dysphagie



Dysphagie = difficulté(s) au cours de la déglutition
Les symptômes peuvent être liés à la déglutition de liquide ou de solide

5

Dysphagie



Mécanismes et conséquences de la dysphagie sur le déplacement du bol alimentaire reste relativement aléatoire avec des variations liées:

Aux bolus

- Caractéristiques physico-chimiques: volume, consistance, viscosité.

Aux patients

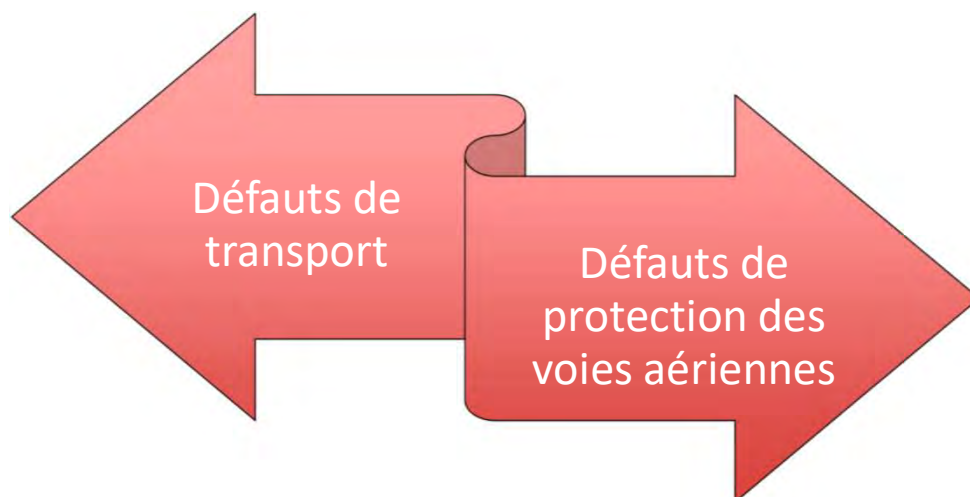
- Caractéristiques anatomiques.

Aux circonstances

- Modalités de la prise alimentaire (suction, mastication....)
- Environnement: type de mise en bouche, les stimulations environnantes, ...

6

Mécanismes physiopathologiques

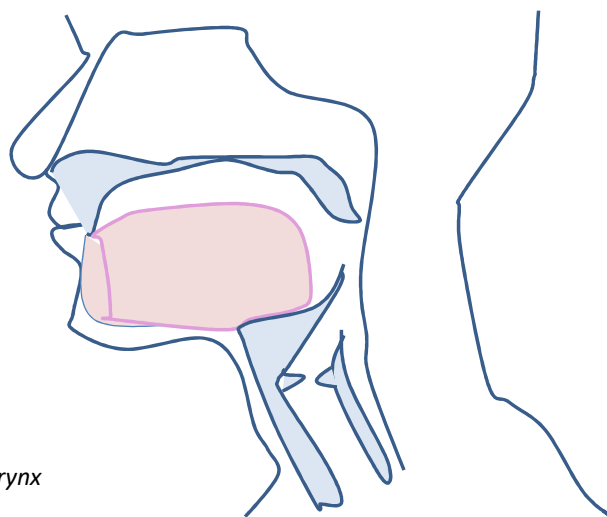


7

Défauts de transport



1. **Défaut d'initiation du temps oral**
2. **Défaut de contrôle du bolus**
3. **Défaut du transport oral**
4. **Défaut d'initiation du temps pharyngé**
5. **Défaut de déclenchement du temps pharyngé**
6. **Défaut de transport pharyngé**
 - Propulsion linguale*
 - Défaut de propulsion pharyngée*
 - Défaut de recul de la base de la langue*
7. **Dysfonctionnement du SSO**
 - Défaut ascension et projection antérieur du larynx*
 - Défaut de relaxation du SSO*

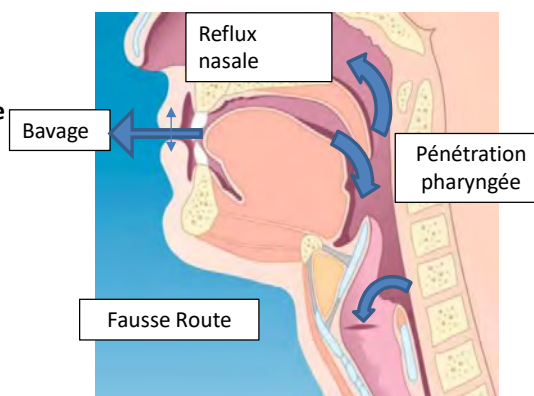


8

Défaut de protection des voies aériennes



1. Défaut de fermeture antérieure de la cavité buccale
2. Défaut de fermeture postérieure de la cavité buccale
3. Défaut de fermeture du rhinopharynx
4. Défaut de fermeture laryngée
 - Fermeture sus-glottique
 - Fermeture glottique
5. Défaut des mécanismes d'expulsion



9

Symptômes spécifiques des troubles de la déglutition



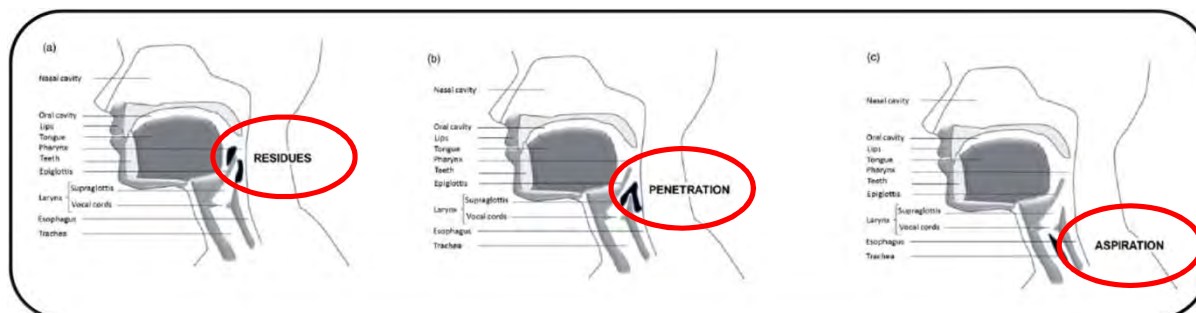
10

Conséquences



• Les fausses routes

AVANT – PENDANT - APRES



Toussaint et al., 2015

11

Conséquences



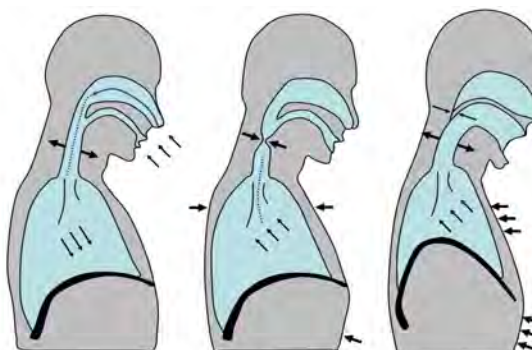
• La toux

→ Stimulation des récepteurs sensitifs au niveau des voies respiratoires.

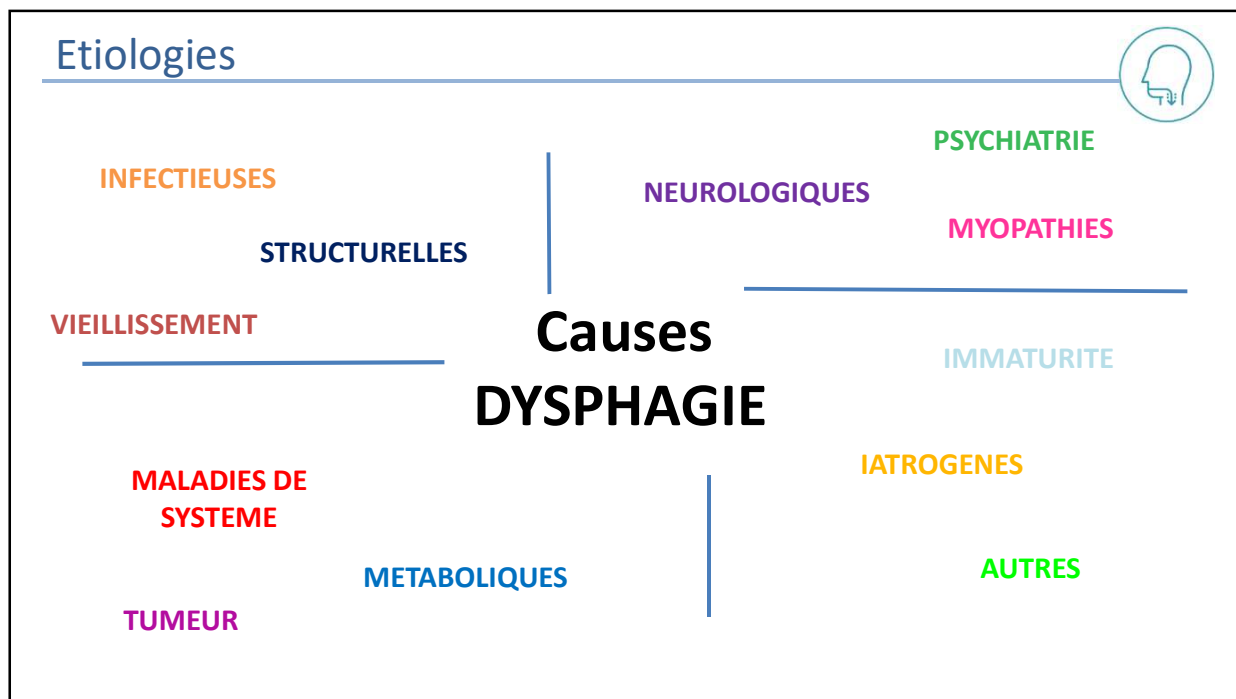
→ Attention: Absence toux ≠ Absence FR

• 3 étapes

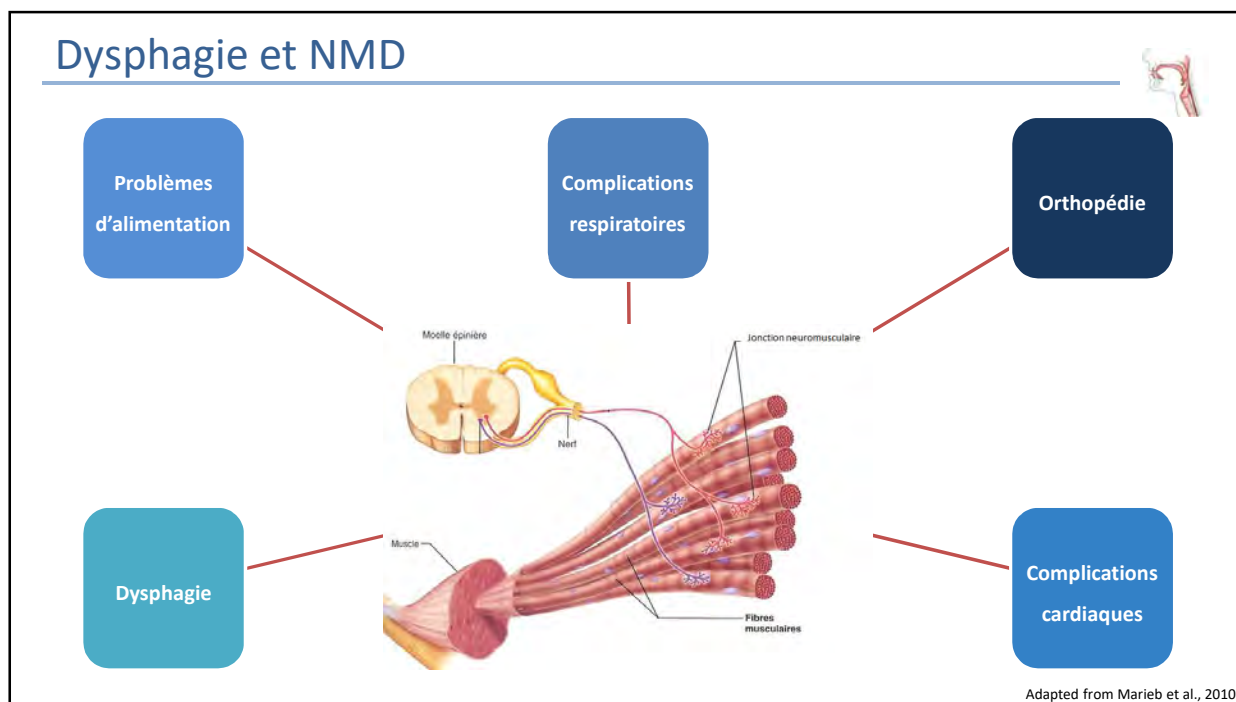
- 1) Phase inspiratoire
- 2) Phase de compression
- 3) Phase d'expulsion



12



13

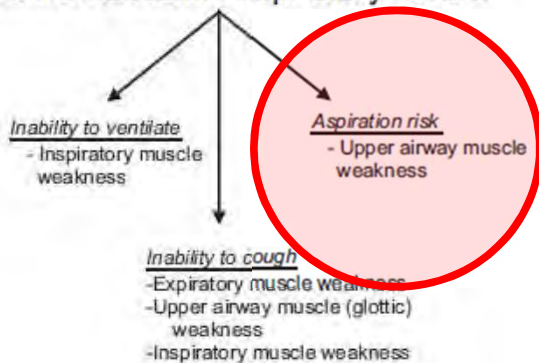


14

Dysphagie et NMD

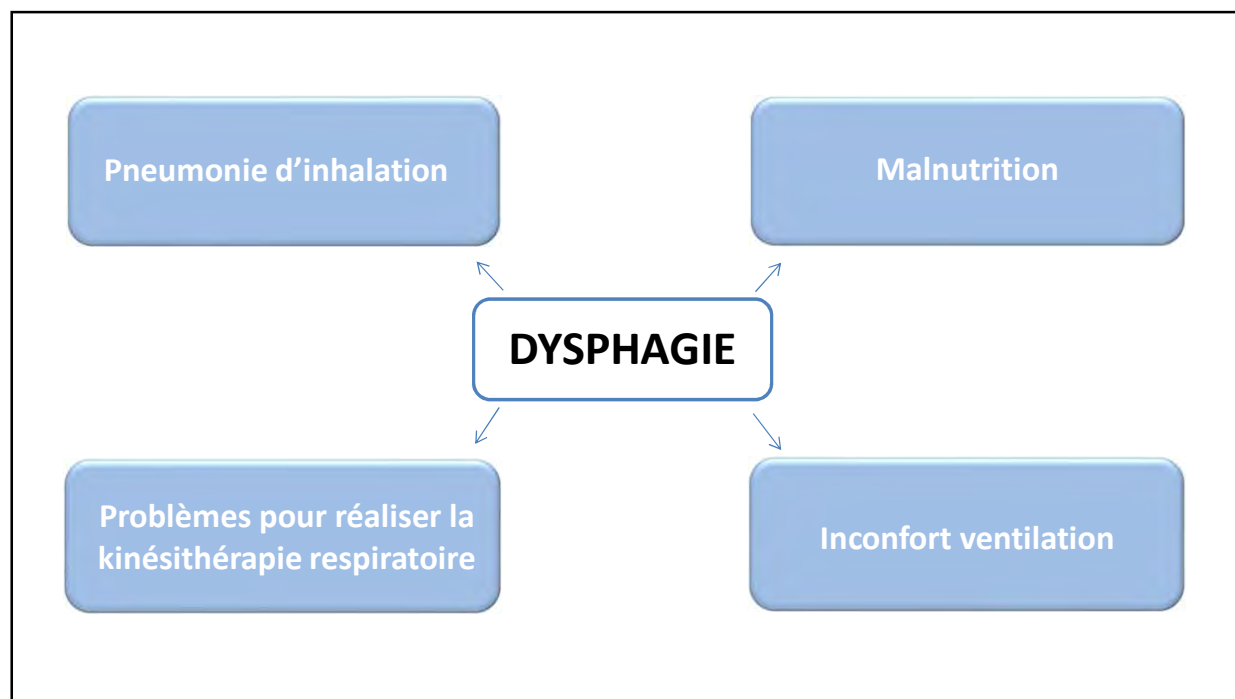


Neuromuscular respiratory failure



Benditt et al., 2006

15



16

Dysphagie et NMD



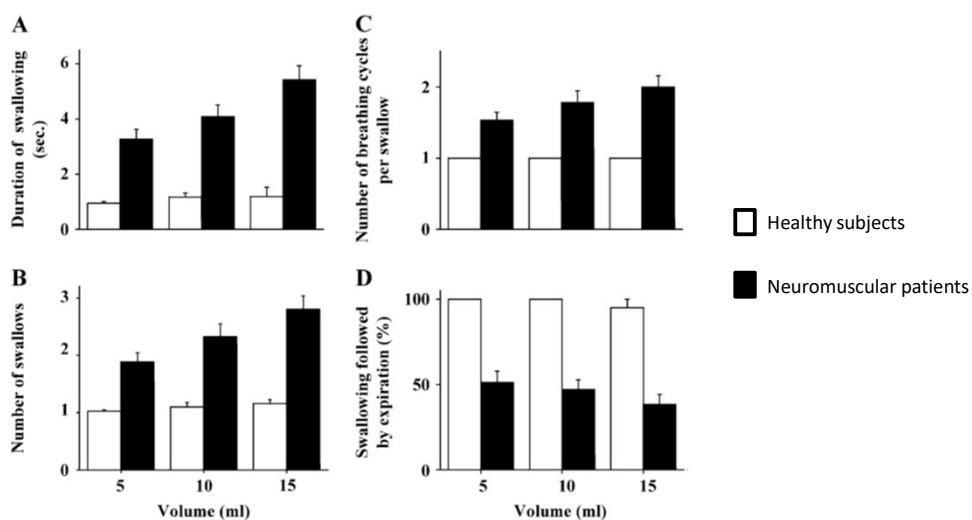
Les difficultés pour avaler se retrouvent chez 35 à 80% des patients NMD, à tout âge

Oral preparatory phase	Inadequate lip closure and disturbed tongue movements result in sucking problems in the neonatal period, loss of food from the mouth and mastication problems
Oral transport phase	Problems with bolus formation and prolonged oral transport due to reduced tongue strength
Pharyngeal phase	Pooling in the pharynx due to reduced tongue elevation, poor intraoral bolus control, and poor posterior tongue propulsion causing a delay in the initiation of pharyngeal swallow Nasal regurgitation due to incoordination of pharyngeal contractions or insufficient closure of the nasopharyngeal area. Penetration of food underneath the epiglottis or (silent) aspiration due to timing and coordination deficits. Residue after swallow in the valleculae and piriform sinuses caused by reduced activity of the submental muscle group, which results in decreased anterosuperior movement of the hyoid, reduced tongue base retraction, or reduced pharyngeal contractions.
Esophageal phase	Residue above the upper esophageal sphincter due to limited opening of the sphincter. Residue or pooling in the proximal esophagus due to motility problems or gastroesophageal reflux.

Van den Engel Hoek, 2015

17

Déglutition et Respiration



Terzi et al., 2007

18

Déglutition et Respiration



Table 2. Swallowing variables per bolus according to bolus type (5ml, 10ml, or yogurt) and test condition: during spontaneous breathing (SB) and with NIV.

	5 ml-bolus		10 ml-bolus		5ml-Yogourt		ANOVA (p)			
	SB	NIV	SB	NIV	SB	NIV	Interaction	Bolus size effect	Bolus texture effect	NIV effect
Number of swallows (per bolus)	2.0±0.9	2.2 ±1.1	2.8±1.1	2.9±1.4	2.6 ±1.2	2.4±1.1	0.39	<0.0001	0.89	0.98
Duration of swallowing (sec)	5.4±4.6	4.6 ±3.4	7.1±4.5	5.9±3.4	7.1±4.9	5.8±4.2	0.93	0.12	0.30	0.08
Swallowing fragmentation (respiratory events per bolus)	1.6±1.8	0.8 ±1.0	2.3±1.7	1.0±1.4	1.9±1.5	1.1±1.0	0.53	0.16	0.74	<0.0001
% of swallows followed by an inspiration	43.5 ±23.3	10.3 ±7.7	46.1 ±23.6	17.9 ±19.5	45.7 ±21.5	21.1 ±16.4	0.78	0.20	0.14	<0.0001
Borg Scale	2.4±2.2	1.2 ±1.6	2.7±2.2	1.1±1.5	2.9±2.4	1.7±1.5	0.89	0.80	0.36	0.0002

Garguilo et al., 2016

19

Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease

Deanna Britton, PhD, CCC-SLP, BC-ANCDs^{a,b,*},
Chafic Karam, MD^c, Joshua S. Schindler, MD^b



KEYWORDS

- Neuromuscular disease (NMD) • Dysphagia • Sialorrhea • Amyotrophic lateral sclerosis
- Muscular dystrophy • Myasthenia gravis

KEY POINTS

- Dysphagia associated with neuromuscular diseases reflects underlying disease patterns, such as severity, natural course, progression, and intervention options.
- The clinical swallowing examination provides information regarding underlying neuromuscular function leading to dysphagia symptoms, potential benefit from and timing for further instrumental studies, prognosis for improvements in swallowing function and potential to benefit from intervention.
- Supplemental instrumental assessment is needed when the clinical examination is inadequate to determine aspects of swallowing that will impact outcome.
- Dysphagia intervention aims to reduce risk for medical complications, including pneumonia and respiratory failure, and improve participation with life activities involving intake of food and quality of life.

20

Evaluation and screening



HOW TO INTERCEPT AND RECOGNIZE SWALLOW -RELATED SYMPTOMS

Oral phase	Pharyngeal phase	Esophageal phase
Nasal quality of voice	Coughing while eating	Heartburn
Regurgitation of food into nasopharynx while swallowing	Choking, nasal regurgitation while eating	Sour and bitter taste in mouth during or after eating
Oral residuals	Need to clear throat during or after eating	Vomiting during or after meals
	Hoarseness	Food sticking in throat or chest
	Nocturnal cough	

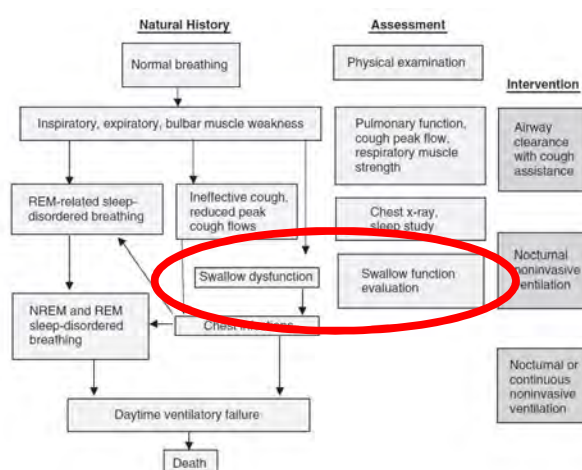
Simonds, 2014

21

Evaluation and screening



Consensus Statement for Spinal Muscular Atrophy :



Wang et al., 2007

22

Evaluation and screening



Underlying diseases	Tools	Study
ALS	VFSS, sEMG (DL), FEES, V-VST, Man., VCA, 3SwT, NdSSS, MTP, EAT-10	Murono and colleagues ³⁵ ; Aydogdu and colleagues ¹⁴ ; Mari and colleagues ⁴⁷ ; Paris and colleagues ⁴⁴ ; Plowman and colleagues ^{49,50,62} ; Kidney and colleagues ⁴⁸ ; Wada and colleagues ⁶¹ ; Briani and colleagues ¹⁹ ; Cosentino and colleagues ⁵⁴ ; Hiraoka and colleagues ⁵⁹ ; Plowman and colleagues ^{49,50,62}
DMD	VFSS, SSQ, sEMG, NdSSS	Archer and colleagues ⁴³ ; Archer and colleagues ⁴⁴ ; Hanayama and colleagues ⁴² ; Wada and colleagues ⁴¹
DM1	FEES, sEMG (DL), 3SwT	Pilz and colleagues ⁴⁵ ; Aydogdu and colleagues ¹⁴ ; Mari and colleagues ⁴⁷
MG	sEMG (DL), VFSS	Higo and colleagues ⁵⁸ ; Aydogdu and colleagues ¹⁴
IBM	Standard Questionnaire, RT-MRI	Cox and colleagues ⁷ ; Olthoff and colleagues ⁵¹
SMA	VFSS, Man., FEES	Briani and colleagues ¹⁹
PM/DM	sEMG (DL)	Aydogdu and colleagues ¹⁴
FA	3SwT	Mari and colleagues ⁴⁷
SBMA	MTP	Mano and colleagues ⁵²

Audag et al., 2019

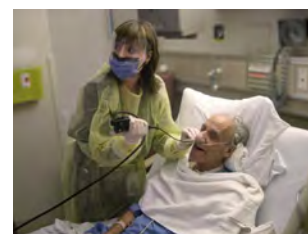
23

Définition



On peut classer les différents outils en trois catégories:

- Evaluations instrumentales
- Evaluations au chevet du patient
- Questionnaires



24

A. Examens instrumentaux



1. Vidéofluoroscopie (VFSS)
2. Manométrie Pharyngo-oesophagienne
3. Fibroscopie (FEES)
4. Electromyographie de surface (EMG)
5. Auscultation
6. Force linguale maximale (MTP)



25

1. VFSS



Analyse

Table 2. Scoring system for Penetration-Aspiration Scale

Category	Score	Description
Penetration	1	Contrast does not enter airway
	2	Contrast enters airway, remains above vocal folds, no residue
	3	Contrast remains above vocal folds, visible residue remains
	4	Contrast contacts vocal folds, no residue
	5	Contrast contacts vocal folds, visible residue remains
Aspiration	6	Contrast passes through glottis, no subglottic residue visible
	7	Contrast passes through glottis, visible subglottic residue despite patient response
	8	Contrast passes through glottis, visible subglottic residue, no patient response



26

1. VFSS



Articles	Consistencies/Food	Frequency/Bolus
Cox et al. [6]	n/a	0,3, 6 or 9 mL of opaque fluid
Hanayama et al. [41]	Liquid/Jelly swallow/Solid	Liquid: 1 x 30 mL Jelly Swallow: 3 x 5 mL Solid: 1 piece of cake
Higo et al. [48]	Thin liquid or semisolid	1, 3, 5 mL or self-regulated
Murono et al. [47]	140% barium mixture	3 mL
Kidney et al.[46].	Varied food from liquid to solid	n/a
Briani et al. [9]	Fluid/Semisolid	Chosen by the patient

Audag et al., 2016

27

2. Manométrie



La manométrie est une technique de mesure de la pression au niveau du pharynx et de l'œsophage lors de la déglutition

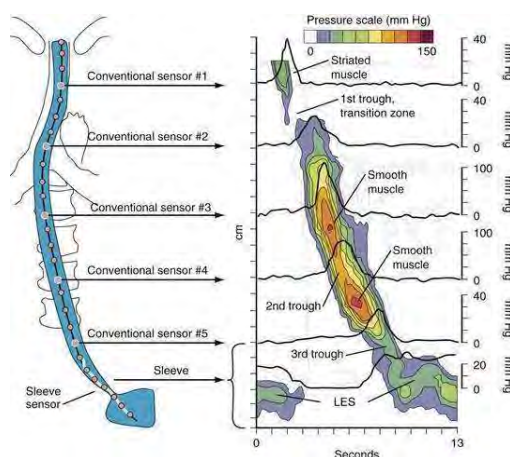
Indications:

Permet de rechercher l'existence de troubles du fonctionnement de l'œsophage en cas de symptômes comme des difficultés ou des douleurs à la déglutition, des régurgitation. Cet examen est également utile au décours d'un traitement chirurgical ou endoscopique pour surveiller l'évolution.

L'examen dure environ 15 minutes.

Il est nécessaire d'être à jeun 3 heures avant l'examen.

Seule l'introduction de la sonde par le nez peut être légèrement désagréable.



28

3. FEES

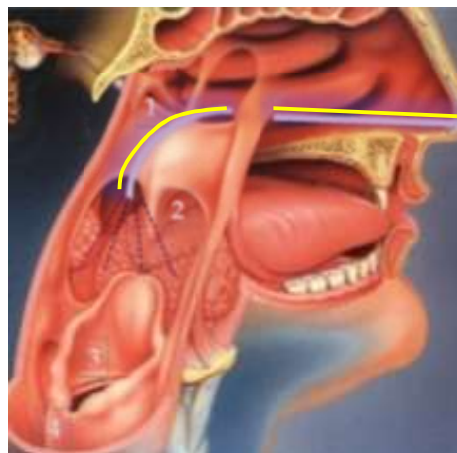


Observer

- Muqueuse pharyngo-laryngée
- Anomalies organiques et fonctionnelles
- Dynamique des structures et du bol alimentaire
- Rechercher et identifier les positions et/ou manœuvres compensatrices ou facilitatrices

+ Détecter les troubles de la sensibilité

+ Supporter l'information et la rééducation du patient



29

4. Electromyographie de surface



Exploration musculaire
Analyse des potentiels d'action et de repos

Evaluation de l'intégrité de la conduction nerveuse

Précision de la topographie des lésions
→ Atteinte périphérique ou centrale
→ Stade de récupération
→ Mouvement anormaux

Permet l'évaluation individuelle des muscles

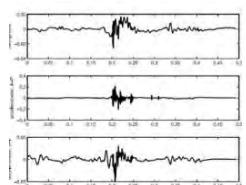
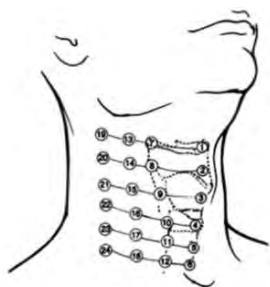
Méthode non invasive

Intérêt +++ dans la rééducation



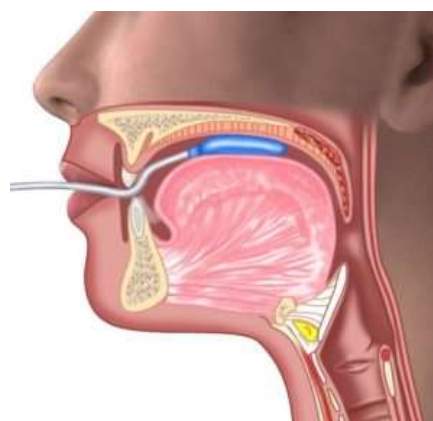
30

5. Auscultation



31

6. Maximal Tongue Pressure



32

B. Evaluations au chevet du patient



1. 3 ounce water swallow Test
2. Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale
3. Volume-Viscosity Swallow Test



33

Evaluations au chevet du patient



3 ounce water swallow Test

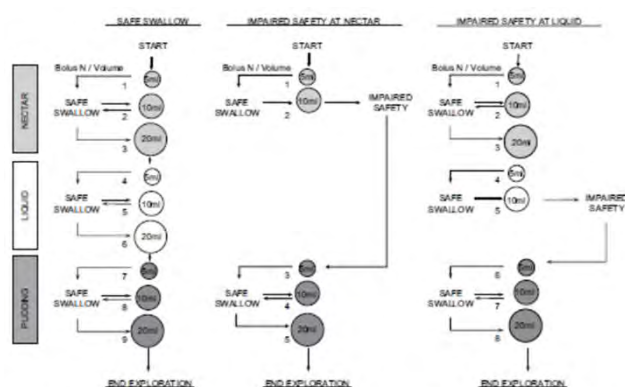


Figure 1. Algorithm of bolus volume and viscosity administration during V-VST and VFS studies. (a) Patients with safe swallow completed the pathway, (b) representative pathway for patients with impaired safety at 10 mL nectar, and (c) representative pathway for patients with impaired safety at 10 mL liquid viscosity. Bolus Number (Bolus N) depicts the sequence of bolus administration in each pathway.

Suiter, 2008

34

Evaluations au chevet du patient



Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale

Table 1 Neuromuscular disease swallowing status scale (NdSSS)

Level 1	Tube feeding with saliva suctioning in the oral cavity necessary. A patient can neither discharge nor swallow saliva
Level 2	Tube feeding without suctioning. Although a patient cannot take anything by mouth, can discharge and/or swallow saliva
Level 3	Tube feeding with occasional oral intake. A patient sometimes take orally for the fun, not for nourishment
Level 4	Totally orally fed and tube-free with supplemental nutrients, such as enteral solution. A patient usually take supplemental nutrients by mouth although don't take general food
Level 5	Totally orally fed with easy-to-swallow food and supplemental nutrients, such as enteral solution. A patient sometimes/often take supplemental nutrients by mouth
Level 6	Totally orally fed with only easy-to-swallow food. A patient eat foods processed in a mixer and drink thicken water
Level 7	Totally orally fed with no difficulties. A patient eat without something difficult to eat
Level 8	Totally orally fed with no restrictions. A patient eat all kinds of food

"Tube feeding" modes include feeding by a nasogastric tube, a gastrostoma tube, and so on

35

C. Questionnaires



- Sydney Swallow Questionnaire
- EAT-10
- MDQ
- Qualité de vie

AWESOME!

Excellent

Very Good

Satisfactory

Marginal

Poor



36

Questionnaires



• Questionnaire

- Sydney Swallow Questionnaire

Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy assessed by validated questionnaire

Sally K. Archer^{††}, Rachel Garrod[§], Nicholas Hart[‡] and Simon Miller[¶]



Archer et al., 2004

37

Questionnaires



• Questionnaire

EAT-10

EAT-10: Outil d'évaluation de la déglutition

Nestlé
Nutrition Institute

NOM DE FAMILLE PRÉNOM SEXE ÂGE DATE

OBJECTIF :

EAT-10 aide à évaluer les difficultés de déglutition.
Nous vous recommandons de vous adresser à votre médecin pour tout traitement de vos symptômes.

A. INSTRUCTIONS :

Répondez à chaque question en indiquant le nombre de points dans les cases.
Dans quelle mesure rencontrez-vous les problèmes suivants ?

1 Mon problème de déglutition m'a fait perdre du poids.

0 = aucun problème
1
2
3
4 = de sérieux problèmes

6 Avaler est douloureux.

0 = aucun problème
1
2
3
4 = de sérieux problèmes

2 Mon problème de déglutition retentit sur ma capacité à prendre mes repas à l'extérieur.

7 Le plaisir de manger est affecté par mes problèmes de déglutition.

Site internet Nestlé, 2019

38

Outil pédiatrique



- Outils adultes adaptables?
- Problématiques différentes en fonction de l'âge.
- Dichotomie : Evaluations Enfants/Parents.
- Qualité de vie accompagnants?
- Score de référence.



39

Outil pédiatrique



DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY SYSTEMATIC REVIEW

Screening and evaluation tools of dysphagia in children with neuromuscular diseases: a systematic review

NICOLAS AUDAG¹ | CHRISTOPHE GOUBAU² | MICHEL TOUSSAINT³ | GREGORY REYCHLER²

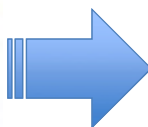
¹ Institut de Recherche Expérimentale et Clinique (IREC), Pôle de Pédiatrie, ORL & Dermato-ORL, Université Catholique de Louvain, Brussels; ² Unité de Pédiatrie Pédiatrique, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Brussels; ³ Unité de Réhabilitation Hospital, Verviers, Belgium.

AIM Dysphagia is frequent in paediatric patients with neuromuscular diseases (pNMD). Its detection is important for initiating early diagnosis and treatment as well as for minimizing related complications. The aim of this study was to review the literature on dysphagia screening and evaluation tools in pNMD.

METHOD A systematic review was performed on the basis of the Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses guidelines. Three databases (PubMed, CINAHL, and ScienceDirect) were searched. Measurement properties of tools and the quality index developed by Downs and Black were considered.

RESULTS Our search yielded four studies and four different tools for paediatric patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD). The Sydney Swallow Questionnaire, surface electromyography, Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale, and videofluoroscopic swallow study showed interesting properties for DMD. No data were available for other NMD and children under 9 years. The mean total score for the quality index was 17.5.

INTERPRETATION We did not identify any superior validated tools, either for screening or for evaluation of dysphagia, and no widely accepted protocol. Further studies are needed to identify the simplest assessment with the best psychometric properties for pNMD. We recommend establishing a specific tool for pNMD.



Seulement...

- 4 études
- DMD
- Enfants > 9 ans

Audag et al., 2016

40

QUAND EVALUER???



Population à risque

Contrôle patients pluridisciplinaire

Suspicion

→ RGO-Pneumonies à répétitions- Dénutrition

Soins intensifs



41

Cas Clinique n°1

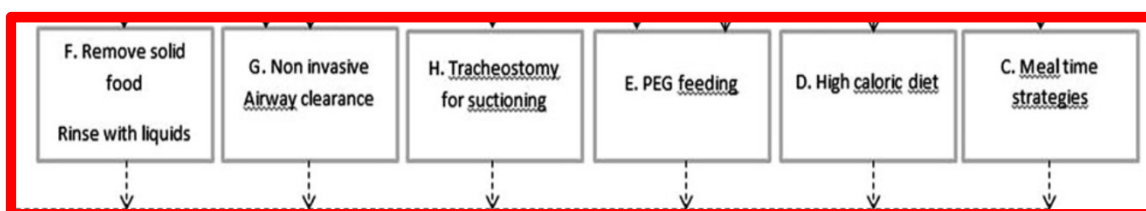


Steve, 23 ans
DMD
Ventilation pipette buccale diurne
Ventilation nocturne
Alimentation orale
Kiné respi (Cough Assist) 3x/semaine

42

Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy: practical recommendations to guide management

Michel Toussaint^a, Zoe Davidson^{b,c}, Veronique Bouvoie^a, Nathalie Evenepoel^a, Jurn Haan^a and Philippe Soudon^a



Toussaint et al., 2015

43

Cas Clinique n°2



Lylou, 6 ans
SMA Type 2
Alimentation mixte: gastrostomie/orale
Ventilation nocturne
Kiné respiratoire (IPV) 1x/jour

44

Take Home Message



- La dysphagie est un symptôme fréquent chez les patients NMD
- La dysphagie est associée à de sérieuses complications
- Importance du screening et de l'évaluation
- Multidisciplinarité
- Il y a peu de guidance pour les thérapeutes
- Guidelines et études sont encore nécessaires



nicolas.audag@uclouvain.be