

Description acoustique et évaluation perceptive de la parole de locuteurs porteurs d'Ataxies SpinoCérébelleuses

Angéline BOURBON¹

Chloé BODENES

Cécile FOUGERON¹

Lise CREVIER-BUCHMAN^{1,2}

¹Laboratoire de Phonétique et Phonologie,
UMR 7018 CNRS,
Université Sorbonne Nouvelle
² Hôpital Foch,
Université Versailles St Quentin

Les dysarthries peuvent avoir des conséquences sur différentes dimensions : pneumo-phonatoires, phonatoires, articulatoires et prosodiques. Parmi ces dysarthries, l'une d'elles est encore peu étudiée et peu caractérisée phonétiquement : la dysarthrie ataxique. Elle serait liée à une insuffisance dans le contrôle et/ou la coordination des gestes articulatoires plutôt qu'à une faiblesse musculaire, une résistance ou une restriction des mouvements que l'on trouve dans les autres dysarthries (Duffy, 2005).

Notre étude porte sur les Ataxies SpinoCérébelleuses (SCA), des troubles neurodégénératifs rares, génétiquement et cliniquement hétérogènes, présentant des critères caractéristiques variés : difficulté dans la marche et l'équilibre, troubles oculomoteurs et dysarthriques (Dürr, 2010). L'apparition des symptômes et leur aggravation sont progressifs, sur plusieurs décennies, avec des durées d'évolution variables en fonction de l'individu et de la forme génétique (Dürr, 2010). Une trentaine de sous-types sont identifiés (Perlman, 2011), avec des différences géographiques en fonction de la mutation génétique et une prédominance des sous-types SCA1, SCA2, SCA3, SCA6 et SCA7 (Margolis, 2002). Des études auprès de grands groupes de patients SCA soulignent la nécessité de mieux définir les troubles touchant la parole car ils peuvent être les premiers

symptômes révélateurs de la maladie (Globas *et al.*, 2008 ; Luo *et al.*, 2016).

Cette étude a pour objectif d'évaluer la parole de 28 locuteurs diagnostiqués porteurs d'une SCA1, SCA3, ou SCA6, présentant ou non un trouble de la parole, et de sévérités diverses. L'évaluation se fait avec MonPaGe-2.0.0s screening, une version raccourcie du protocole MonPaGe (Fougeron *et al.*, 2018 ; Pernon *et al.* 2020 ; Laganaro *et al.*, 2020), normalisé auprès de 404 locuteurs francophones neurotypiques (Laganaro *et al.* 2020). Sept dimensions sont évaluées sur différentes tâches : l'intelligibilité, le temps maximal de phonation, la qualité de voix, la hauteur de f0 et le contraste intonatif, la précision articulatoire, le débit de parole et le débit en diadococinésies.

Cette évaluation de base permettra de quantifier les aspects de la parole altérés, et de tenter de dresser une typologie du ou des profils de SCAs. Elle sera complétée par une évaluation perceptive de 3 cliniciens. Ces résultats seront comparés aux normes neurotypiques et aux scores des 6 autres populations de patients dysarthriques déjà évaluées par le protocole MonPaGe (Laganaro *et al.* 2020).

L'ensemble de ces premiers résultats, dont la collecte de données a été ralentie par la crise sanitaire, permettra de contribuer à l'enrichissement des connaissances actuelles sur la dysarthrie ataxique dans les SCA.

Références bibliographiques

- DUFFY, J.R., [2005, 2013]. *Motor Speech disorders: Substrates, differential diagnosis, and management*. Elsevier Health Sciences.
- DÜRR, A. Autosomal dominant cerebellar ataxias : polyglutamine expansions and beyond. *Lancet Neurol.* 9, 2010, 885–94.
- FOUGERON, C., DELVAUX, V., MENARD, L., LAGANARO, M. The MonPaGe_HA database for the documentation of spoken french throughout adulthood. Proceedings of the 11th LREC; 2018, Myazaki, Japan.

- GLOBAS, C., et al. Early Symptoms in Spinocerebellar Ataxia Type 1, 2, 3, and 6. *Movement Disorders*. 23(15), 2008, 2232–2238.
- LAGANARO, M., FOUGERON, C., PERNON, M., LEVEQUE, N., BOREL, S., FOURNET, M., CATALANO, S., LOPEZ, U., TROUVILLE, R., MÉNARD, L., BURKHARD, P., ASSAL, C., DELVAUX, V. Sensitivity and specificity of an acoustic- and perceptual-based tool for assessing motor speech disorders in French: the MonPaGe -screening protocol. *Clinical Linguistics & Phonetics*, Taylor & Francis. [In press]
- LUO, L., et al. The Initial Symptom and Motor Progression in Spinocerebellar Ataxias. *Cerebellum*. 16, 2016, 615–622.
- MARGOLIS, R.L. The spinocerebellar ataxias: Order emerges from chaos. *Current Neurology and Neuroscience Reports*. 2, 2002, 447–456.
- PERLMAN, S.L. *Spinocerebellar degenerations*. Handbook of Clinical Neurology. 100, 2011, 113–140.
- PERNON et al. MonPaGe, un outil de screening francophone informatisé d'évaluation perceptive et acoustique des troubles moteurs de la parole (dysarthries, apraxia de la parole). *Rééducation Orthophonique*. n° 281, 2020.