

La maladie de Huntington et les troubles de comportement



Beaucoup d'entre vous côtoyer la maladie au quotidien et vous être confrontés à des situations difficiles, vous avez essayé des choses qui ont aidées ou peut-être pas. Cette fiche pourrait vous donner des outils et des idées.

Les troubles du comportement sont une composante importante dans la MH. Ils apportent beaucoup de détresse et sont très problématiques pour les proches. Ils sont beaucoup moins visibles que les mouvements involontaires donc moins compris par les gens de l'extérieur (médecins, autres professionnels de la santé, étrangers, etc.) qui rencontrent la personne atteinte pendant une courte période. Ils sont plus susceptibles de survenir à la maison et d'être dirigés vers les proches. Les troubles de comportement sont souvent sous-estimés par les gens qui ne vivent pas avec la personne atteinte, ils ne comprennent pas tout l'impact que ces comportements peuvent avoir sur la famille.

Pour comprendre le comportement d'une personne atteinte, il est nécessaire de comprendre les changements qui surviennent dans le cerveau et comment ces changements affecteront le processus de penser et les émotions de cette personne.

Les changements cognitifs dans la MH sont souvent décrits comme de la démence. Ce terme n'est pas approprié puisque lorsque l'on parle de démence on parle de pertes généralisées, globales. Ce n'est pas le cas pour la MH puisque ce n'est pas tout le cerveau qui est endommagé, mais bien des parties spécifiques. La MH affecte particulièrement le noyau caudé, une structure profonde dans le cerveau (important pour le contrôle des mouvements) et cette structure est reliée au cortex (partie extérieure du cerveau) et particulièrement à la partie frontale. C'est pourquoi on parle souvent dans la MH de syndrome frontal. Quant aux parties situées à l'arrière du cerveau qui sont importantes pour reconnaître ce qui est perçu par les sens par exemple, ce que l'on voit (une chaise est une chaise) et ce que l'on entend (convertir le son des mots en signification), ces habilités sont préservées dans la MH.

Donc, comme mentionné, dans la MH ce sont surtout les parties frontales du cerveau qui sont atteintes. Les parties frontales sont "le capitaine du bateau". Ainsi, si on demande au capitaine de planifier un voyage partant de Québec jusqu'à New York, le capitaine aura à organiser le voyage, demander de l'information sur les marées, les vents, l'équipage, etc. Le capitaine aura à vérifier l'information, décider ce qui est important ou pas, changer une décision dépendant de l'information reçue. C'est lui qui supervise, surveille ce qui se passe. Les parties frontales sont importantes dans les mêmes fonctions, on dit souvent que les parties frontales sont le système exécutif, l'ordinateur du cerveau. Ces régions sont nécessaires pour la planification, pour prévoir, organiser le comportement, décider ce qui est important et ce qui ne l'est pas, adapter le comportement dépendant des circonstances, évaluer la performance. Ce sont dans ces situations que les gens atteints ont le plus de difficulté.

L'impact du changement cognitif sur le comportement

1. Apathie et capacité restreinte à entamer une activité (effet de paresse)

La plupart des gens planifient d'avance, savent ce qu'ils doivent faire et pourquoi ils doivent le faire. Ils pensent à ce qu'ils ont à faire et pourquoi ils devraient les faire maintenant. Cette prise de conscience nous stimule à agir. Cette capacité est restreinte dans la MH. Les gens atteints deviennent passifs. Si laissés à eux-mêmes, ils passeront de grands bouts de journée dans leur lit ou à regarder la télé. La personne n'est pas paresseuse, elle a perdu son sens de l'initiative. Elle ne peut pas se motiver elle-même à faire quelque chose. La capacité d'entamer ou d'initier un

comportement, une conversation ou une activité est une fonction complexe qui est fréquemment compromise chez les personnes atteintes. La stimulation doit venir de l'extérieur.

Stratégies: Une routine, un calendrier peut aider la personne à se structurer. Encouragez-la à participer à des activités, participez vous aussi à l'activité, mais soyez capable de respecter un "non".

2. Penser à l'avance, prévoir

La plupart des gens vont accepter de sacrifier une récompense à court terme pour un but à long terme. Ils n'iront pas dépenser leur salaire mensuel pour s'acheter des objets de luxe, car ils savent qu'ils doivent garder de l'argent pour payer l'épicerie et le loyer. Cela veut dire que la plupart des gens peuvent voir les conséquences futures de leurs actions et peuvent modifier leur comportement en conséquence. Si cette capacité est perdue, comme dans la MH, la personne ne voit pas les conséquences futures donc le comportement est influencé par ses besoins et désirs immédiats.

Ceci est important pour les gens atteints. Imaginez qu'une amie vous demande d'aller magasiner avec elle. Vous refusez pour différentes raisons (il fait beau, vous économisez votre argent, etc.) alors même si 10 minutes plus tard votre amie vous posait la même question, vous auriez la même réponse. Mais, le refus de la personne atteinte peut être beaucoup plus à court terme. Ça peut vouloir dire que la personne ne veut pas bouger de sa chaise, qu'elle veut continuer à écouter le programme à la télé, mais dans 10 minutes, la situation pourrait changer. Ce n'est pas que la personne est capricieuse, c'est que les décisions sont prises beaucoup plus dans l'immédiat qu'à plus long terme. On parle ici de décisions impulsives.

3. Organisation

Nos activités demandent de l'organisation et de l'ordre. Dans un bureau, par exemple, on pourrait décider de classer les papiers concernant un certain projet avant de sortir les papiers d'un autre projet pour ainsi éviter que les documents de chaque projet ne soient mêlés. Nous donnons priorité à différentes tâches pour satisfaire les demandes qui nous sont faites. La personne atteinte a beaucoup de difficulté avec l'organisation. Sa performance semble donc souvent désorganisée. Ceci se verra particulièrement chez une personne atteinte au début de la maladie lorsqu'elle est encore sur le marché du travail. La personne n'aura pas oublié comment faire son travail, mais ses performances seront diminuées parce qu'elle aura de la difficulté à organiser son travail d'une manière efficace.

Les difficultés à planifier, à organiser sa pensée, à séquencer les messages et à établir les priorités peuvent affecter différentes actions, allant de suivre une recette de cuisine, à compléter la liste des emplettes, à faire une demande pour des prestations sociales, à organiser un dîner. Ces mêmes incapacités affectent la résolution des problèmes et la pensée logique (raisonnement par déduction). Lorsque le cerveau n'arrive plus à séquencer les bouts d'information, divers aspects des fonctions intellectuelles, sociales et de la personnalité se trouvent affectés. Par exemple, les commissions qu'on effectuait en deux heures prennent maintenant toute la journée. On n'avait pas de listes, on n'avait pas planifié le trajet pour faire les commissions dans un ordre logique.

Stratégies: dresser des listes permettant d'organiser les tâches dans l'ordre requis pour accomplir l'activité. Initier chaque étape de l'activité. Établissez une routine qui aidera la personne atteinte à entamer et à continuer une activité sans aide.

Suggestion pour la prise de décisions : donnez des choix de réponses (seulement deux); évitez les conflits de pouvoir, évitez les questions ouvertes, utilisez des phrases courtes et simples.

4. Attention

Les personnes atteintes ont de la difficulté à faire deux choses en même temps. Dans notre quotidien, sans y penser on fait souvent plusieurs choses en même temps. Par exemple, lorsque vous conduisez la voiture, vous effectuez des gestes quasiment mécaniques comme peser sur l'accélérateur, en même temps vous regardez dans vos miroirs, vous allez changer le poste de radio, parler au passager et regarder les panneaux routiers. Pour comprendre les difficultés rencontrées par une personne atteinte, retournez en arrière et pensez à vos premières expériences en conduite. Peut-être vous rappelez-vous un temps où vous étiez tellement absorbé par la mécanique de la conduite que vous oubliez de regarder les panneaux routiers et les feux de circulation. Peut-être avez-vous trouvé difficile de faire la conversation lorsque vous étiez au volant. La personne atteinte a de la difficulté à faire toutes ces opérations en même temps.

À part le fait d'être surchargé, il y a une autre raison pourquoi la personne ne peut faire deux choses en même temps. C'est la difficulté à changer son attention. Normalement, nous pouvons changer notre attention puis revenir à notre première tâche. Par exemple, nous pouvons changer notre attention comme répondre à quelqu'un puis retourner à notre programme de télé sans

problème. La personne atteinte a de la difficulté à faire cela. Il faudrait éviter de faire plusieurs demandes simultanées. Une chose à la fois ira mieux. Il faut se rappeler qu'une chose qui nous semble automatique comme répondre à une question lorsque nous écoutons la télé peut être difficile pour une personne atteinte. Confrontée à cette situation, elle peut perdre patience et se mettre en colère.

5. Difficulté à s'auto-évaluer (anosognosie)

Les gens avec la MH ont de la difficulté à évaluer leur performance. Ils ont de la difficulté à reconnaître des erreurs qui sont évidentes aux autres. Dans les premiers stades de la maladie, les gens peuvent paraître insouciants. Ce n'est pas le cas. C'est simplement que la personne n'est plus capable d'évaluer ses performances qui éviteraient des erreurs. Les atteintes cognitives font en sorte que la personne n'a pas conscience de ses symptômes et de ses difficultés. Il faut se rappeler de cette difficulté à s'auto-évaluer lorsque les gens déclarent devant le neurologue ou le médecin que tout va bien, qu'ils n'ont aucun symptôme. Ils peuvent être sincèrement inconscients des changements et des pertes qui les affectent et qui sont si évidents pour vous.

Lorsque l'on parle de difficulté à s'auto-évaluer, on parle aussi d'inconscience. Elle peut être bénéfique, car la personne affectée reste motivée et continue d'essayer. L'inconscience peut, jusqu'à un certain point, être un mécanisme efficace contre la dépression. Elle peut aussi donner lieu à de la colère, car la personne atteinte ne comprend pas qu'elle ne peut pas retourner au travail, conduire sa voiture, etc.

Stratégies : ne vous attendez pas qu'une prise de conscience s'effectuera, c'est une composante de la maladie. Lorsque vous confrontez le malade avec des exemples de son état de santé, vous êtes en train de lui demander de regarder quelque chose qu'il est simplement incapable de voir. Souvent, même si une personne nie être atteinte, elle acceptera de recevoir des traitements et de prendre des médicaments. Il n'est pas nécessaire de convaincre la personne atteinte. Par contre, il est essentiel que vous soyez honnêtes avec les spécialistes.

6. Flexibilité mentale

La perte de la flexibilité mentale signifie que les gens atteints peuvent sembler rigides dans leur comportement. Souvent, ils aiment leur routine et résistent à essayer quelque chose de nouveau. Les changements, dans la mesure du possible, doivent être introduits graduellement. Dans la plupart des cas, il est préférable que la personne atteinte soit mise au courant à l'avance des changements et qu'elle ait le temps de s'y faire plutôt que de se les faire imposer brusquement.

On parle aussi de fixation ou de persévérance. La personne adopte un comportement rigide et il devient difficile pour elle de passer d'une activité à l'autre ou d'une idée à l'autre. La MH peut susciter un semblant de troubles obsessionnels compulsifs qui se manifestent sous forme d'idées obsessionnelles, menant la personne à persister dans sa volonté d'obtenir des cigarettes, de reprendre du café, etc. Elle peut s'irriter si on ignore ses demandes ou si on les refuse.

Aussi, les personnes atteintes ont de la difficulté à voir les choses d'un autre point de vue. Ils peuvent paraître égoïstes. Pour avoir de l'empathie, il faut être capable de voir les choses du point de vue de l'autre, ce que la personne atteinte ne peut pas faire à cause des changements au cerveau qui l'empêche de reconnaître les besoins et les émotions de l'autre.

Stratégies : gardez la personne occupée, faites-lui pratiquer ses activités préférées. Pour la conduite automobile, aidez-la à passer le test de conduite et laissez les autorités jugées de ses capacités. Certaines obsessions sont persistantes; essayer donc de limiter le temps passé à en discuter. Expliquer que vous en avez déjà discuté et que vous êtes en processus de résolution du problème. Appliquez la routine tout le temps.

7. La maîtrise des impulsions

Le dysfonctionnement du noyau caudé et des lobes frontaux peuvent entraver la régulation ou la maîtrise des impulsions. Cette condition s'appelle la désinhibition. Le manque de maîtrise sur les impulsions peut être la raison pour laquelle certaines personnes atteintes perdent facilement leur calme, commencent à boire excessivement ou s'engagent dans des relations sexuelles inadéquates. La désinhibition peut également contribuer à l'émergence de comportement criminel tel le vol. Elle se traduit généralement par un manque de contrôle sur le désir soudain de dire ou de faire quelque chose même si le comportement est lésant, répétitif ou inadéquat, que ce soit sur le plan social ou sexuel.

Stratégies : restez calme. Ce manque de contrôle n'est pas volontaire, c'est la MH qui parle et non pas l'être cher. Une routine et un horaire quotidien et prévisible peuvent réduire la confusion, la peur et, par conséquent les excès. Les médicaments seraient efficaces contre les excès et le comportement sexuel inadéquat. Parlez-en au médecin.

8. Changements d'humeur

Plusieurs changements au niveau des émotions peuvent survenir dans la MH. Les personnes peuvent être irritables, anxieuses et agitées. Elles peuvent s'emporter pour aucune raison apparente, avoir la mèche courte. Des symptômes de dépression peuvent aussi être présents. On pourrait penser que ces changements d'humeur ne sont pas liés aux pertes cognitives dont on a parlé précédemment. Néanmoins, il se pourrait qu'il y ait une interaction entre les deux. Par exemple, supposons qu'une personne atteinte s'emporte lorsqu'on lui pose une question pendant qu'elle regarde la télé. On voit ici une perte du contrôle de ses émotions en lien avec le fait qu'on demande à la personne de faire quelque chose qui est plutôt difficile – changer son attention d'une activité à une autre. Le sentiment d'irritabilité peut venir du fait que la personne trouve cela difficile de changer son attention de manière efficace de la télévision à la conversation et revenir à la télévision.

Il est facile de qualifier les changements d'humeur comme 'imprévisibles' ou 'sans aucune raison'. Il faut se rappeler que ce qui peut nous sembler insignifiant peut être une tâche difficile pour une personne atteinte. Nos demandes et nos attentes sont peut-être trop élevées pour la personne. Quelle que soit la raison, il est préférable de ne pas confronter lorsqu'il y a une crise de colère. C'est difficile pour une personne atteinte de comprendre le point de vue de l'autre lorsque tout est calme, il sera donc encore plus difficile de le faire lorsque les émotions seront à fleur de peau.

9. La fréquence des troubles de comportement

Le degré de sévérité des troubles de comportement varie d'une personne à l'autre. Une étude en Angleterre révèle qu'environ 80% des gens avaient des changements de comportement à divers degrés. Les symptômes les plus souvent mentionnés sont l'apathie, la difficulté à s'auto-évaluer, le jugement et l'inflexibilité mentale. Les changements de l'humeur comme l'irritabilité, la volatilité de l'humeur et les symptômes dépressifs ont été reportés dans 50% des cas.

10. Effets de la maladie vs réaction à la maladie

On se demande souvent si les changements de comportement sont inhérents à la maladie (conséquences des changements au cerveau) ou s'ils sont dus à la détresse de vivre avec cette maladie. Tout ce qui précède nous montre que les changements de comportement sont expliqués par les changements physiologiques du cerveau. Cela ne veut pas dire qu'il n'y ait pas une composante de réaction. Les personnes atteintes de la MH vivent plusieurs pertes. Il va sans dire qu'elles réagissent à ces circonstances. Souvent, les comportements ne sont pas juste une conséquence des changements physiologiques ou juste une réaction aux pertes, mais une combinaison des deux.

Prenons pour exemple, cet homme atteint marchant sur la rue qui se fait arrêter par la police et accuser d'être en état d'ébriété. Comme il était complètement sobre, l'homme est insulté, il s'en prend au policier, le frappe et est accusé d'assaut. Plusieurs personnes avec la MH vivent des expériences similaires parce que leurs symptômes ne sont pas connus par l'extérieur. Les sentiments de colère peuvent être compris, nous les partagerions tous. Cependant, les gens non atteints réaliseraient les conséquences de frapper le policier et se contrôlèrent. La personne atteinte ne peut ni voir les conséquences de son geste ni contrôler ses sentiments de colère. Ces composantes sont les effets clairs de la MH.

Conclusion

La personne atteinte peut avoir des comportements qui affectent les relations familiales et sociales. Il faut cependant se rappeler que c'est la maladie qui cause les problèmes et non pas la personne. C'est la maladie qui contribue aux changements de comportements, la personne atteinte n'y peut rien. Il n'y a pas de réponses faciles face aux troubles de comportement. Le fait de comprendre le pourquoi du comportement peut nous aider à contourner le problème. Comprendre le comportement est un premier pas pour mieux comprendre la personne atteinte et ainsi lui apporter la meilleure aide.

Société Huntington du Québec



2300 Boul. René-Lévesque Ouest

Montréal, H3H 2R5

514-282-4272/1 877 282-2444