



**Les troubles du comportement chez les personnes atteintes de la maladie de Huntington**

**Tiré entièrement de la littérature de la Société Huntington du Québec**

**Mise à jour en mars 2024**

## **La maladie de Huntington et les troubles du comportement**

Les troubles du comportement sont une composante importante dans la maladie de Huntington (MH). Ils apportent beaucoup de détresse et sont très problématiques pour les proches et les personnes soignantes. 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 pensée et les émotions chez une personne atteinte de la MH.

La maladie de Huntington n'endommage pas tout le cerveau, mais bien des parties spécifiques. Voilà pourquoi nous ne pouvons parler de démence dans ce cas-ci.

En effet, le site principal de la maladie se situe dans le noyau caudé du cerveau où se produit la plus grande perte cellulaire. Le noyau caudé est une pièce maîtresse puisqu'il est relié à plusieurs parties du cerveau par des connexions ou des circuits. Prenons l'exemple de plusieurs autoroutes où le noyau caudé joue un rôle de jonction auprès de ceux-ci. Ces circuits traversent le noyau caudé portant l'information d'une région du cerveau vers une autre. Au fur et à mesure que le noyau caudé est touché par la maladie, certains circuits continuent de s'enclencher alors que d'autres arrêtent complètement de fonctionner, empêchant l'information de passer entre les parties du cerveau.

Cette structure est reliée au cortex et particulièrement à la partie frontale. En effet, le noyau caudé possède le plus grand nombre de liens avec le lobe frontal. C'est pourquoi on parle souvent dans la MH de syndrome frontal. Les parties situées à l'arrière du cerveau sont importantes pour reconnaître ce qui est perçu par les sens. Ce que l'on voit (une chaise est une chaise), ce que l'on entend (convertir le son des mots en signification). Ces habiletés sont préservées dans la MH.

Le lobe frontal est responsable des niveaux plus élevés du comportement. Il régularise, organise, classe par ordre de priorité et filtre l'information qui le traverse comme les mouvements, les pensées et les émotions. De plus, celui-ci favorise la pensée créatrice, la résolution de problèmes et la capacité de commencer et de finir des activités. Celui-ci représente « le capitaine du bateau, le patron ».

Ainsi, si on demande au capitaine de planifier un voyage partant de Montréal à Baie-Comeau, 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 de 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 difficultés.

Parallèlement à la détérioration du noyau caudé et de ses connexions, on observe également une diminution significative de 2 neurotransmetteurs essentiels à la maîtrise des mouvements, des pensées et des émotions soit la dopamine et la sérotonine.

Donc, plus la progression de la MH affectera les circuits du noyau caudé au lobe frontal, plus la personne atteinte aura des impacts sur son humeur, ses fonctions cognitives, en plus de ses

fonctions motrices. Ainsi, les mécanismes de régulation et de rationalisation dans une situation donnée dépendront de ce que le lobe frontal sera capable de faire. Cela aura bien souvent comme impact chez la personne atteinte des problèmes sur le plan comportemental.

### Mise en contexte

Les raisons de la manifestation d'un comportement sont diverses. Il s'agit généralement de changements survenus dans le cerveau. De plus, l'environnement, dont les gens, les événements et les questions de santé, peuvent contribuer au changement de comportement. Il est souvent utile que les personnes soignantes comprennent les raisons qui poussent une personne atteinte de la MH à agir ainsi. Il devient alors plus facile de transiger avec la personne et parfois prévenir la manifestation du comportement souhaité.

D'ailleurs, il est important de se rappeler, que la frustration et la colère sont par exemple, des comportements que nous adoptons parfois au cours de notre vie, et ce, sans être atteints de la MH. Donc les sentiments de frustration et de colère que vivent les personnes atteintes de la MH, ainsi que les réactions qui s'en suivent sont souvent des plus légitimes, suscités par des événements réels, mais dont l'intensité ne peut pas être maîtrisée comme par le passé par le cerveau. En effet, le noyau caudé agit habituellement comme une barrière qui permet le contrôle de ces émotions, mais chez une personne atteinte de la MH, cette barrière reste ouverte, d'où cette perte de la capacité de réguler les émotions.

#### **Les sources de frustration possibles sont :**

- Conflits irrésolus
- Pertes/deuils
- Faim
- Changement d'horaire
- Tâches trop exigeantes
- L'autorité contestée
- Demandes « égoïstes » ignorées
- Bruit et désordre
- Malaise et douleur
- Dépression
- Complications dues aux médicaments
- Difficultés de communication
- L'ennui
- Relations interpersonnelles
- Insatisfactions
- Constations des incapacités
- Et beaucoup d'autres...

Dans notre compréhension de la maladie, il est important de comprendre les points suivants :

**Premièrement**, le point commun entre toutes ces sources de frustrations est sans aucun doute la ROUTINE! Le manque de routine amène encore une fois le manque de repères qui peut être à la fois angoissant et désorientant. La confusion et l'insécurité peuvent facilement entraîner la colère. Une routine permet de prévoir le déroulement de la journée en lui donnant confiance dans ses capacités d'accomplir ce qu'on pourrait lui demander, petites tâches soient-elles. De cette façon, les personnes soignantes peuvent mesurer ce que la personne atteinte est en mesure de faire et de ne pas faire, nos demandes sont donc dirigées en conséquence. Cela permet à la personne atteinte de réussir en donnant le meilleur d'elle-même, cela permet de lui redonner du pouvoir.

**Deuxièmement**, il ne faut pas oublier, que la personne atteinte exprime souvent, à travers ces comportements un autre sentiment : elle est souvent déçue, blessée, frustrée ou inquiète. Il faut donc être à l'écoute des moindres changements tant verbaux que non verbaux afin de comprendre les besoins que la personne essaye d'exprimer malgré tous les obstacles causés par la MH.

**Troisièmement**, la MH ne définit et n'affecte pas l'individualité de la personne. Toute personne a une histoire et un cours de vie. Toute personne a une expérience personnelle. Cependant cela peut entraîner des répercussions sur les traits de personnalité. En effet, chez plusieurs personnes atteintes, les traits de personnalité sont accentués. Par exemple, une personne qui était de nature plutôt introvertie le sera davantage avec la maladie. De plus, lors de situations potentielles d'agressivité, il sera facile d'observer que ces mêmes traits de caractère seront reflétés dans le comportement. Par exemple, une personne introvertie se refermera davantage sur elle-même et sera beaucoup plus rigide, plus crispée sur le plan physique. D'ailleurs, il est très utile de noter ces différents changements et l'évolution des signes qui conduisent à des situations potentielles d'agressivité. De plus, il est aussi possible de remarquer des étapes dans le comportement, ce qui peut aider les personnes soignantes à mieux tempérer et à prévenir de tels comportements.

Finalement, il est très important de comprendre que les atteintes au niveau frontal, telles que décrites ci-dessus, permettent difficilement à la personne atteinte de voir les choses d'un autre point de vue ou même, de se mettre dans la peau de l'autre. Cela l'empêche d'une part de reconnaître les besoins et les émotions de l'autre et d'une autre part d'analyser son propre comportement envers la situation. C'est pour cette raison, qu'une personne atteinte puisse éprouver ou non des remords. Ne pensez surtout pas que le choix est volontaire, car il ne l'est pas et surtout, soyez attentif et reconnaissant à tout effort d'excuse.

<p style="text-align: center;"><b>Voici donc l'impact du changement cognitif sur 3 aspects du comportement (en lien avec les troubles de comportement) :</b></p>
--

**1. Flexibilité mentale :**

La perte de flexibilité mentale signifie que les personnes atteintes peuvent sembler rigides dans leur comportement. Souvent elles aiment la routine et résistent à essayer quelque chose de nouveau.

### **Stratégies :**

- Les changements doivent être introduits graduellement
- Informer la personne atteinte à l'avance des changements pour qu'elle ait le temps de s'y faire plutôt que de se le 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.

La perte de flexibilité mentale affecte aussi la personne dans sa capacité de voir les choses d'un autre point de vue, de se mettre dans la peau de l'autre. Cela a inévitablement un impact sur les relations interpersonnelles. La personne peut sembler égoïste, mais ce n'est pas le cas. Pour avoir de la sympathie et de l'empathie, il faut être capable de voir les choses du point de vue de l'autre, il faut être capable d'évaluer ce qui est acceptable ou pas, d'avoir des limites. Les changements au cerveau de la personne atteinte ne permettent en aucun cas de le faire.

### **Stratégies :**

- Vérifier si la persévérance est légitime
- S'attendre à répéter
- Limiter le temps passé à en discuter
- Gardez la personne occupée, faites-lui pratiquer ses activités préférées
- Appliquez la routine en tout temps
- Évitez de dire non. Utilisez des termes comme nous en discuterons ou je dois en parler avec la superviseuse.

## **2. La maîtrise des impulsions :**

Le dysfonctionnement du noyau caudé et des lobes frontaux peut 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. Généralement, la désinhibition se traduit 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. Par exemple : cigarettes, boissons, etc. Plus la routine sera claire, plus l'équipe sera constante, plus il sera facile pour la personne de communiquer ses besoins.

## **3. Changements de l'humeur :**

Plusieurs changements au niveau de l'humeur 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. Tout ceci en raison du processus que prend l'émotion ainsi que

de la réaction face à celle-ci et aux insatisfactions. Des symptômes de dépression peuvent aussi être présents. On pourrait penser que ces changements d'humeurs 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 télévision. On voit ici une perte de contrôle de ses émotions. Cependant, on demande à la personne de faire quelque chose qui est plutôt difficile : changer son attention d'une activité à l'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 difficile de qualifier les changements d'humeur comme « imprévisible » ou « sans aucune raison ». Il faut se rappeler que ce qui peut nous sembler insignifiant peut-être une tâche difficile pour la personne atteinte. De plus, des signes précurseurs n'ont peut-être pas été décodés.

### **Les changements de l'humeur peuvent être :**

- Apathie
- Impulsivité
- Irritabilité
- Retrait social
- Comportement obsessionnel compulsif
- Dépression
- Anxiété
- Insomnie
- Idées ou actes suicidaires

<b>Approches à privilégier lorsque la personne atteinte présente des comportements agressifs</b>
--

### **Que faire s'il y a présence d'inflexibilité mentale, de persévération, d'impulsion, de troubles de l'humeur et/ou d'agressivité :**

- Être cohérent entre les différents intervenants et personnes soignantes.
- Identifier et diminuer les sources de stress et de stimuli.
- Réduire le nombre de messages présentés (phrases courtes).
- Répondre de façon diplomatique en reconnaissant l'irritabilité comme un symptôme de la MH.
- Rester calme. C'est difficile pour la 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. C'est votre rôle premier.
- Éviter les confrontations et les ultimatums. Parlez d'une voix douce et basse.
- Lui offrir des activités de diversion.
- Lui offrir d'autres moyens d'exprimer sa colère.
- Éloigner la personne atteinte de la source de sa colère par des sujets qui l'intéresse.
- Établir clairement les limites et les conséquences des comportements violents. La violence est inacceptable envers vous, et ce, à tout moment.

- Toujours fixer dans le temps nos interactions avec la personne atteinte. Exemple : dans 15 minutes, nous en reparlerons lorsque tu seras plus calme.
- Rassurez-la et dites-lui que vous vous préoccupez d'elle.
- Définissez et légitimez le sentiment de la personne atteinte de la MH : « je me rends compte que tu es en colère, je sens ta frustration », aidez la personne à mettre des mots sur ce qu'elle vit.
- Être franc avec celui-ci. Par exemple : Je comprends que tu es fâché, mais je ne te comprends pas, montre-moi ce dont tu as besoin.
- Ne traitez jamais la personne atteinte comme un enfant.

### **Après l'intervention :**

La personne peut avoir des remords plus tard, soyez sensible à tout effort d'excuses tant sur le plan verbal que non-verbal. Et une fois que c'est réglé, on n'en reparle pas, c'est fini. Il est important de bien documenter les circonstances des comportements et les signes précurseurs possibles :

**1<sup>re</sup> étape :** Cerner le problème principal

**2<sup>e</sup> étape :** Rassemblez de l'information sur le problème

- Quand le problème se produit-il?
- Où est-ce qu'il survient?
- Qu'est-ce qui a précédé le comportement?
- Qui était impliqué?
- Qu'est-ce qui a suivi le comportement?
- Quelles émotions ont été exprimées?

**3<sup>e</sup> étape :** Passez en revue les causes possibles du comportement, dont les altérations du cerveau et les facteurs environnementaux. Évaluez toute communication ou impulsion qui aurait déclenché ce comportement.

- Évaluer les indices de violence potentielle propre à la personne atteinte de la MH (signes)
- Évaluer et reconnaître les étapes de progression de l'agressivité

**4<sup>e</sup> étape :** Objectifs réalistes. Dressez une liste de réactions possibles au comportement en ordre de priorité. Essayer de modifier l'environnement et votre propre comportement. (S'adapter à la personne atteinte)

**5<sup>e</sup> étape :** Soyez flexible et essayer plusieurs stratégies. Les solutions fonctionneront-elles du premier coup? Par exemple : impliquez la personne dans un contrat écrit nommant les devoirs et les obligations de chacun.

<b>Protection des personnes soignantes et du personnel avant, pendant et après</b>
--

- Ne pas oublier que le comportement n'est pas dirigé vers vous. Ce n'est pas une antipathie envers vous, un désir de vous rendre la tâche encore plus difficile ou encore une nature méchante, mais bien le comportement qui découle des altérations survenues à son cerveau.

- Travaillez en équipe, si vous sentez que vous ne pouvez pas faire l'intervention, demandez l'aide d'un collègue et partagez l'information.
- Prendre soin de soi, en favorisant une distance entre les comportements émis et vous-même.
- Réviser fréquemment le plan de soins.
- N'hésitez pas à utiliser les services d'autres professionnels.
- Ne discutez pas entre vous de vos sentiments envers la personne atteinte si celle-ci risque de vous entendre. La réception de l'information n'est pas affectée par la maladie. Il est toutefois possible que le traitement, l'interprétation et l'assimilation le soient. Ce qui devient fréquemment des sources de malentendus entre la personne atteinte et les personnes soignantes.
- La routine et l'encadrement sont le meilleur investissement que vous puissiez offrir à la personne atteinte et à vous même. Il faut donc en faire une priorité.
- Prendre le temps de clarifier vos propres attentes envers la personne atteinte et par la suite celles de l'équipe. Cela vous permettra d'avoir un meilleur regard sur votre intervention.

<b>Comment la maladie affecte le quotidien de la personne atteinte</b>
--

### **Communication :**

- Lenteur et ralentissement du processus de la pensée, vous devez vous adapter.
- Difficulté à initier une conversation, à nommer clairement leurs besoins, vous devez les aider à communiquer. Bien connaître sa personne atteinte est une clé.
- Difficulté à ajuster le débit, le ton et le volume du discours donc même de bonne humeur, les personnes atteintes peuvent avoir l'air fâchées. N'hésitez pas à les questionner sur leur humeur.
- Difficulté à écouter attentivement. Arrêtez-vous et évitez toutes les sources de bruit lorsque vous parlez avec elles et prenez le temps de vous mettre à leur hauteur.
- Donnez-leur le temps de répondre (peut prendre entre 10 et 30 secondes).
- Donner des choix précis (pas plus de 2), utiliser des mots clés ou des outils visuels (photos, pictogrammes, horaire, etc.)
- Diviser l'information et les instructions par étapes et donner une consigne à la fois.
- Poser des questions fermées.
- Réduire le nombre de messages présentés (phrases courtes).
- Connaître l'histoire de la personne atteinte vous aidera beaucoup à échanger avec elle et possiblement mieux comprendre lorsqu'elle discutera avec vous. N'oubliez pas que la mémoire à long terme n'est pas affectée par la maladie.

### **Paramètres physiologiques :**

- Hydratation : peuvent avoir de la difficulté à reconnaître la sensation de soif.
- Alimentation : l'exercice de manger peut demander beaucoup de concentration à la personne atteinte. Vous pouvez alors donner de plus petits repas plus souvent dans la journée, ce fonctionnement aidera la personne atteinte à diminuer les risques d'étouffement et la perte de poids. De plus, le risque d'étouffement peut devenir une peur et la personne atteinte arrêtera de manger, restez attentif et modifiez les textures si nécessaire. Le nombre de calories à ingérer



est très important dans la maladie pour maintenir le niveau d'énergie (il pourrait chez certaines personnes, aller jusqu'à 5 000 calories/jour).

- Élimination : surveillez la constipation.
- Inconfort physique : demandez fréquemment si la personne a des douleurs et observation de signes non verbaux de douleur en massant légèrement le corps à la suite un bain par exemple.
- Fatigue : Suggérez des périodes de repos.

### **Environnement et intervention :**

- Simplifier l'environnement
- Maintenir le niveau optimal de stimuli adapté au besoin spécifique
- Établir et respecter la routine doit-être une priorité
- Préparer les changements de façon progressive
- Ne traitez jamais la personne atteinte comme un enfant
- Soyez cohérent entre les différents intervenants et personnes soignantes
- La ROUTINE est primordiale
- Utilisez des outils visuels et ne négligez jamais le temps. Une personne atteinte à cause des atteintes au cerveau ne peut pas attendre sans savoir combien de temps elle doit attendre.

## Conclusion

En conclusion, il n'y a pas de réponses faciles face aux troubles de comportements et le fait de comprendre le pourquoi du comportement peut nous aider à contourner le problème.

Rappelez-vous qu'il y a souvent un moyen de détourner l'agressivité de la personne atteinte, il suffit de porter un regard différent sur les choses. Il est important de comprendre que les premières solutions ne seront pas toujours les bonnes, et que si elles le sont, pour combien de temps le seront-elles? Voilà pourquoi il est primordial d'être flexible et ouvert à tout changement afin de s'adapter à la réalité de la MH dans le quotidien de la personne atteinte.

Rappelez-vous qu'il est plus facile de constater comment le manque d'équilibre conduit aux chutes, qu'il ne l'est de constater comment la difficulté à organiser, gérer et régulariser ses émotions affecte le comportement !

N'écoutez pas seulement votre tête, car celle-ci peut vous faire croire tout ce que vous voulez.

N'écoutez pas seulement votre cœur, car celui-ci peut vous causer des sentiments de déséquilibre et de confusion.

Écoutez toujours votre intuition, car elle reflète une saine harmonie entre votre corps et votre esprit. Elle ne vous trompera jamais.

Dans le monde Huntington, le travail d'équipe reste une priorité et une belle clé pour ne pas s'épuiser. N'hésitez jamais à impliquer l'équipe afin de trouver des solutions.



---

Société Huntington du Québec  
2300 Boul. René-Lévesque Ouest  
Montréal, Québec  
H3H 2R5

514-282-4272  
1-877-282-2444

[shq@huntingtonqc.org](mailto:shq@huntingtonqc.org)  
[www.huntingtonqc.org](http://www.huntingtonqc.org)

---