# Comprendre le comportement des personnes atteintes de la maladie de Huntington : Un guide pour les professionnels

Troisième édition

#### Arik C. Johnson, PsyD

Psychologue, HDSA Centre d'excellence à UCLA
Coordinateur de la Clinique des troubles parkinsoniens atypiques
Président des services aux familles : Chapitre HDSA Los Angeles, animateur du groupe d'entraide de Los Angeles
Président du sous-comité sur l'Éducation des groupes de travail sur les soins de longue durée

#### Jane S. Paulsen, PhD

Directrice, Centre d'excellence HDSA, Université de Iowa
Professeur en neurologie, psychiatrie et neuroscience, Université de Iowa, Carver College of Medicine, Iowa City, IA Investigatrice principale,
PREDICT-HD, Étude des marqueurs précoces dans la MH

#### Éditeurs, Édition canadienne :

Angèle Bénard, travailleuse sociale, directrice, Services aux familles et développement communautaire, SHC Cyndy Moffat Forsyth, directrice, Développement et marketing, SHC Jana Papke, coordonnatrice, Services aux familles, SHC

#### Graphiste:

Sobia Khan, coordonnatrice aux communications, SHC

La Société Huntington du Canada Traduit et imprimé par la Société Huntington du Québec avec la permission de la Société Huntington du Canada.

> Copyright © 2016 Société Huntington du Canada Tous droits réservés Imprimé au Canada

#### **Avertissement**

Les déclarations et opinions exprimées dans ce livre ne sont pas nécessairement celles de la Société Huntington du Canada (SHC) ni de la Société Huntington des États-Unis Inc.(HDSA). La SHC et la HDSA ne favorisent pas, n'approuvent pas ou ne recommandent aucun traitement ou thérapie mentionnés dans le présent document.

Le lecteur devrait consulter un médecin ou un autre professionnel de la santé pour tout conseil, traitement ou thérapie énoncés dans ce guide.

Aucune partie de « Comprendre le comportement des personnes atteintes de la maladie de Huntington : un guide pour les professionnels » ne peut être reproduit de quelque façon que ce soit sans l'autorisation écrite expresse de la Société Huntington des États-Unis et de la Société Huntington du Canada.

#### Remerciements à la HDSA et aux auteurs

La Société Huntington du Canada tient à remercier sincèrement la Société Huntington des États-Unis, Dr Johnson et Dr Paulsen pour leur permission d'adapter l'information de cette ressource aux personnes vivant au Canada.

#### Remerciements aux photographes

La Société Huntington du Canada voudrait exprimer ses sincères remerciements à Meghan Andrews pour sa permission d'utiliser certaines photographies de son livre intitulé: « Huntington Disease : Trial and Triumphs ».

Le livre de Meghan saisit « la force, le courage et la positivité de chacune des familles » qu'elle met en valeur. Pour illustrer ce livre, la SHC a choisi quelques-unes de ses photos qui reflètent ces mêmes qualités dans les familles qui sont confrontées à cette maladie invalidante.

#### Remerciements aux réviseurs canadiens

La Société Huntington du Canada tient à remercier les membres de son équipe des services à la famille qui ont contribué à rendre le contenu pertinent pour les Canadiens.

La Société Huntington du Canada aimerait remercier la

#### Fondation John M. & Bernice Parrott

pour son soutien financier permettant la publication de cette ressource.



#### **Table des matières**

Pre	éface	
l.	La maladie de Huntington : Un aperçu	-
١.		
	La génétique de la MH	
	Le cerveau et le comportement des personnes atteintes de la MH	
II.	Les stades de la MH	11
	Précurseurs à la MH	11
	À risque pour la MH	11
	Personne qui a un résultat positif	11
	Prodrome de la MH	11
	Diagnostic et post-diagnostic de la MH	12
	Les étapes de la MH après le diagnostic	14
III.	Problèmes de comportement habituels en présence de la maladie de Huntington	19
	Communication	19
	Apprentissage et mémoire	23
	Perception	26
	Fonctions exécutives	29
	Apathie et capacité restreinte à entamer les activités	30
	Organisation	31
	Maîtrise des impulsions / Désinhibition	33
	Frustration, irritabilité et colère	34
	Déni et inconscience	37
	Persévération	39
	Dépression	41
	Suicide et la MH	43
	Anxiété	45
	Psychose: hallucinations et délires	48
	Changements dans la sexualité	49
	Perturbations du sommeil	51
IV.	Autres facteurs pouvant affecter le comportement	57
	Sujet spécial – Une approche générale des comportements réactifs dans la MH	58
Co	nclusion	63
D /		
Кe	férences	63

#### **Préface**

Ce livre a été écrit pour les professionnels de la santé donnant des soins aux personnes touchées par la maladie de Huntington (MH). Avec l'autorisation des auteurs et de la Société Huntington des États-Unis, le livre a été adapté pour refléter le portrait canadien de la MH.

On a beaucoup appris sur la maladie de Huntington depuis la première parution de l'édition de « **Comprendre les comportements des personnes atteintes de la maladie de Huntington** » parue en 2000. À l'aide des résultats les plus récents, ce guide décrit les principaux comportements observés chez les personnes atteintes de la MH et explique la compréhension actuelle de leurs causes. Des exemples concrets sont fournis, des stratégies sont proposées pour les gérer.

Une des principales découvertes a été la détection de comportements de la MH chez les personnes à risque non diagnostiquées. L'étude de cette période de pré diagnostic, ou « prodrome », donne un nouvel aperçu de l'impact des premiers stades de la maladie sur le comportement. Le chapitre sur les étapes de la MH a été considérablement révisé pour intégrer ces nouvelles informations.

Pour mieux comprendre le comportement d'une personne atteinte de la MH, il nous faut intégrer nos connaissances cliniques actuelles de la MH dans le contexte plus large de la vie de la personne. Des facteurs autres que la MH peuvent être à l'origine de comportements réactifs. Ces autres facteurs déclencheurs doivent être considérés lorsque vous évaluez toutes les options de traitement. Les causes du comportement difficile peuvent être complexes. Des exemples de vie réelle sont détaillés tout au long du livre pour démontrer l'importance de prendre en compte tous les aspects de la vie de la personne.

Comme les symptômes évoluent au cours de la maladie la prise en charge du comportement de la personne atteinte de la MH est un processus dynamique. Les symptômes varient également d'une personne à l'autre, et ce, même chez les membres d'une même famille. Par exemple, une personne peut développer un trouble de l'humeur sévère, nécessitant des hospitalisations multiples, mais ayant peu d'incapacité motrice à ce moment-là. Le frère ou la sœur de la personne peut avoir des symptômes moteurs invalidants pendant la même durée de la maladie, mais sans trouble de l'humeur. Bien qu'il existe de vastes modèles de comportement dans la MH, les interventions doivent être adaptées à la personne. Les symptômes d'une personne ne ressemblent pas nécessairement à ceux d'autres membres de la famille.

Les informations présentées dans ce guide reflètent les meilleurs efforts des auteurs pour fournir des recommandations et des stratégies qui sont basées sur des lignes directrices et des revues publiées, nuancées par l'expérience professionnelle et clinique des auteurs. Comme notre compréhension est constamment améliorée et raffinée, il est recommandé que le lecteur visite périodiquement le site Web de la Société Huntington du Canada (SHC) ou la Société Huntington du Québec (SHQ) pour obtenir des renseignements sur les meilleures pratiques actuelles au <a href="https://www.huntingtonsociety.ca">www.huntingtonsociety.ca</a> ou <a href="https://www.huntingtonsociety.ca">www.huntingtongc.org</a>.

## Chapitre 1

# La maladie de Huntington: Un aperçu





#### I. La maladie de Huntington : Un aperçu

La maladie de Huntington (MH) est un trouble neurologique génétique qui présente trois types de symptômes : les troubles du mouvement, les troubles psychiatriques / comportementaux et les troubles cognitifs. Les symptômes présents dans un groupe peuvent affectés un autre groupe. Par exemple, les changements de la cognition auront un effet sur le comportement.

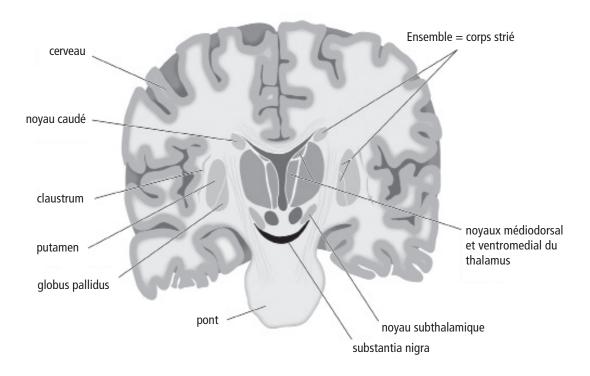
Les symptômes les plus courants de la MH sont des mouvements incontrôlables, un équilibre anormal lors de la marche, des troubles de l'élocution, de la déglutition, des difficultés dans le processus de la pensée, une dérégulation des émotions et des changements de personnalité. Les symptômes commencent généralement entre l'âge de 35 et 55 ans et s'aggravent progressivement jusqu'à ce que la personne affectée soit incapable de vivre de façon autonome. À l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement médical pour guérir la MH ni aucun traitement pour ralentir la maladie. Il existe, cependant, des médicaments pour traiter certains symptômes moteurs, comportementaux et psychiatriques. Les soins donnés pour gérer un trouble peuvent aussi aider à gérer un autre trouble.

Selon les estimations actuelles, environ 1 personne sur 7000 a la MH au Canada, 1 personne sur 5500 est à risque et 1 personne sur 1000 est touchée par la MH. Chaque enfant né d'une personne atteinte de la MH a 50 % de risques d'hériter de la maladie de son parent atteint. Bien que la MH demeure une maladie rare, elle est l'une des maladies héréditaires les plus répandues.

#### La génétique de la MH

La MH est un trouble neurodégénératif héréditaire causé par l'expansion d'une série de triplets CAG répétés dans le gène huntingtine situé sur le chromosome 4. Ceci résulte en une protéine avec une séquence de polyglutamine anormalement longue. La MH fait partie d'une grande famille de maladies par expansion polyglutamine répétée, qui sont toutes neurodégénératives.

La MH est transmise selon un mode autosomique dominant, ce qui veut dire qu'autant les hommes que les femmes peuvent être affectés. Chaque enfant qui naît d'un parent atteint de la MH court un risque de 50 % d'hériter du gène huntington anormal, donc de développer éventuellement la maladie. Hériter d'un gène de huntingtine normal provenant du parent non affecté n'empêche pas ou ne neutralise pas les effets du gène anormal causant la maladie. Dans les cas rares où une personne porte deux copies anormales du gène, cette personne développera la MH, et chacun de ses enfants courra un risque de 100 % d'hériter d'un gène anormal.



La fonction normale de la huntingtine n'est pas connue, mais la séquence par expansion de polyglutamine dans les protéines de huntingtine est en quelque sorte toxique pour les cellules du cerveau. Certains neurones semblent être particulièrement vulnérables. L'atrophie est plus marquée dans le corps strié des ganglions de la base, y compris le noyau caudé et le putamen. Dans les phases avancées de la maladie, d'autres régions du cerveau sont également touchées.

#### Le cerveau et le comportement des personnes atteintes de la MH

Il est bien connu que différentes parties du cerveau sont responsables de différents aspects de notre comportement. Tout dommage causé à une région cérébrale entraînera un handicap dans la fonction associée.



Coupe du cerveau endommagé par la MH à gauche et une coupe du cerveau sain à droite

La partie du cerveau la plus touchée par la MH est un groupe de cellules nerveuses à la base du cerveau connues collectivement sous le nom de ganglions de la base. Bien que d'autres parties du cerveau soient également affectées par la MH, les ganglions de la base semblent être les plus fortement endommagés. Au sein des ganglions de la base, on retrouve le noyau caudé et le putamen.

Le noyau caudé est un ensemble de corps neuronaux qui se connectent à de nombreuses parties du cerveau. Le noyau caudé organise et filtre les informations qui sont envoyées au lobe frontal, considéré comme le siège du fonctionnement exécutif. Les fonctions exécutives des lobes frontaux incluent la capacité de différencier les pensées conflictuelles, déterminer le bien et le mal, le bon et le meilleur,

ce qui est semblable et différent, les conséquences futures des activités en cours, le travail vers un objectif défini, la prévision des résultats, les attentes fondées sur des actions, et la capacité de supprimer des pressions socialement inacceptables.

La détérioration des connexions au sein du noyau caudé entraîne des changements de comportement et l'incapacité à contrôler les émotions, les impulsions, les pensées ou les mouvements. Les dommages subis dans cette région du cerveau sont facilement visibles par des imageries en résonance magnétique (IRM).

A cause des dégâts au noyau caudé, la personne atteinte a de la difficulté à prioriser les tâches, à rester concentrée et à gérer les stimuli simultanés. Les personnes atteintes de la MH peuvent manifester un manque de conscience de soi et une incapacité à évaluer leur propre comportement, y compris une capacité réduite à éprouver l'embarras, la culpabilité ou la honte. Les personnes affectées par un noyau caudé endommagé peuvent ignorer les erreurs ou les comportements inappropriés évidents pour les autres, ce qui peut se traduire par des structures de comportements répétitifs. Plusieurs de ces préoccupations comportementales sont discutées en profondeur dans la section III, **Problèmes de comportement habituels dans la MH, p. 17.** 

## Chapitre 2

# Les stades de la maladie de Huntington





#### II. Les stades de la MH

Depuis quelques années, notre compréhension de la progression de la MH a changé. Sur la base de nouvelles recherches, les stades de la MH comprennent maintenant les années avant le diagnostic clinique du trouble moteur. Ces stades précurseurs sont identifiés dans ce manuel comme étant à risque pour la MH, chez la personne qui a hérité du gène positif et Prodrome MH. Ces stades sont maintenant identifiés comme précédant les cinq étapes après le diagnostic de la MH.

Plusieurs méthodes d'évaluation existent pour mesurer la progression des symptômes de la MH. L'échelle la plus couramment utilisée est l'échelle d'évaluation de la capacité fonctionnelle totale (Figure 1, page 13) de l'échelle Unified Huntington Disease Rating (UHDRSL) 1. Cette échelle calcule le niveau d'autonomie de la personne dans cinq domaines : le travail, la gestion des finances, l'exécution des tâches ménagères, l'exécution des activités de la vie quotidienne et l'établissement d'un niveau de soins (vie autonome, centre d'hébergement). Le résultat est utilisé avec l'échelle des phases de Shoulson et Fahn (figure 2, page 14) pour déterminer le stade de la maladie en utilisant une échelle I-IV, avec un nombre inférieur indiquant un niveau de fonction plus élevé.

#### Précurseurs à la MH

#### À risque pour la MH

Les personnes qui ont un parent biologique avec un diagnostic de la MH et qui n'ont pas fait le test prédictif ont 50 % de risque de développer la MH. Une personne considérée à risque ne démontre aucun signe ou symptôme de la MH.

#### Personne qui a un résultat positif

Lorsqu'une personne qui a subi un test génétique prédictif pour la MH - qui cause une augmentation des triplets CAG – obtient un résultat qui présente une expansion supérieure à 35 répétitions, cela indique que la personne a hérité du changement de l'ADN responsable de la MH. Le résultat est donc considéré « positif ». La personne a le gène de la maladie, mais ne montre aucun signe ou symptôme de la MH. Cette personne est dans la phase pré-prodromique.

#### Prodrome de la MH

Le prodrome de la MH est une phase nouvellement décrite qui est née de la détection et de l'identification de certains symptômes cognitifs et comportementaux chez les personnes à risque qui sont à plusieurs années de l'apparition des symptômes moteurs. Les symptômes moteurs sont actuellement utilisés pour un diagnostic clinique de la MH. Les dictionnaires médicaux définissent un prodrome comme un indicateur clinique ou physiologique qui précède l'apparition de la maladie. Au cours de la dernière décennie, des études d'observation sur les premiers stades de la MH ont révélé que le prodrome de la MH comprend certains symptômes cognitifs et comportementaux indiquant la présence d'un processus pathologique avant le développement du syndrome clinique complet. Le prodrome peut apparaître jusqu'à 15 ans avant l'apparition des symptômes moteurs. **Ceci est significatif parce que plusieurs études ont suggéré que, chez les personnes atteintes, les déficiences cognitives et comportementales sont de plus grandes sources de dysfonctionnement que les troubles moteurs, et ce, tant au travail qu'à la maison.** 

Deux indicateurs clés du prodrome de la MH sont la répétition des triplets et l'âge actuel. Les statisticiens ont élaboré des formules pour estimer les phases prodromiques en utilisant ces deux indicateurs. Les phases prodromiques de la MH ont été décrites comme des « années estimées avant le diagnostic moteur » ou « probabilité de diagnostic moteur dans les cinq prochaines années » et les estimations ont été dénommées « charge MH » ou « charge génétique». Les scientifiques débattent du meilleur terme pour ces estimations, puisqu'aucun terme couramment utilisé n'est précisément exact. Indépendamment de l'étiquette utilisée, toute la recherche de la MH prodromique utilise maintenant le « score de charge » pour estimer la phase prodromique de la MH du participant.

Prodrome A dans la MH A: faible – éloigné. On peut dire que la phase prodromique de la MH commence lorsque n'importe quel signe ou symptôme de la MH est noté chez une personne dans les groupes « à risque » ou« résultat positif ». Dans les études qui séparent le prodrome en deux groupes, cette phase est appelée pré-MH A. Dans les études où le prodrome est divisé en trois groupes, cette phase est appelée « loin du début (13 ans) » ou « faible probabilité de diagnostic dans les prochains 5 ans (60 %) ». Les résultats de la recherche pour cette phase suggèrent qu'une légère perte de volume du cerveau a commencé, avec les changements les plus importants dans les ganglions de la base. Le taux de perte de volume dans le temps est d'environ 4 % par an. L'évaluation des symptômes moteurs peut varier largement dans cette phase. La plupart des participants ont peu ou pas de symptômes moteurs et certains présentent des anomalies motrices qui sont incohérentes ou pas encore assez graves pour justifier un diagnostic. Des difficultés cognitives sont probablement présentes, mais peuvent ne pas être perceptibles ni pour la personne atteinte de l'expansion du gène, ni pour les employeurs ou les membres de la famille. Les performances sont ralenties et nécessitent un effort accru. La fatigue est susceptible d'être présente. La reconnaissance des émotions peut devenir altérée. Des modifications peuvent être observées sur le temps consacré à la réalisation des tâches. L'humeur, l'anxiété et la pensée obsessive peuvent être légèrement accrues. La progression dans cette phase est très lente et rarement perceptible.

**Prodrome B dans la MH: Médium – Moyen terme.** La phase prodromique «probabilité moyenne de diagnostic dans les 5 ans » (60-85%) ou la « médiane du diagnostic moteur » (7 à 13 ans) est généralement la phase présentant le plus de variations dans la présentation de la maladie. Il semble y avoir un moment où la MH prend le dessus, s'accélère ou devient plus agressive. Cette situation semble se produire 8 à 15 ans avant de recevoir un diagnostic moteur. Par conséquent, certaines personnes dans cette phase commencent la progression plus rapide observée dans la phase prodrome C de la MH (décrite ci-dessous) et certaines continuent à progresser lentement et de manière plus similaire à celle de la phase Prodrome A de la MH. Les atteintes cognitives et motrices progressent dans la phase Prodrome B, et des atteintes supplémentaires peuvent inclure la reconnaissance des odeurs et la perception du temps.

**Prodrome C dans la MH: Élevée – proche.** La phase prodromique, appelée « probabilité élevée de diagnostic dans les cinq ans (85 %) » et « près du diagnostic moteur (7 ans) », est la phase où le taux de déclin est le plus prononcé dans toutes les phases étudiées. Cette phase est celle qui doit être utilisée pour tester de nouveaux traitements, car l'évolution des symptômes est significative et la mesure de chaque sphère (moteur, cognitif, IRM) est fiable en raison de l'évolution de la maladie. Le volume du cerveau lors de la résonance magnétique indique une perte de 4 % par année et les variations des évaluations cognitives et motrices sont grandes. Les évaluations cognitives montrent un déclin pendant cette période tout particulièrement dans le temps nécessaire à compléter une tâche, la reconnaissance des odeurs et l'estimation du temps. On remarque aussi un changement dans la perception visuelle et la prise de décision.

#### Diagnostic et post-diagnostic de la MH

Bien que la MH soit caractérisée par des symptômes comportementaux, cognitifs et moteurs, le diagnostic clinique est basé sur le trouble moteur. La principale mesure de la déficience motrice est la section d'évaluation motrice de l'UHDRS, qui est effectuée par un examinateur formé. La première partie de l'examen moteur se compose de cinq sections divisées en différents éléments concernant tous la détérioration motrice. Chaque élément est évalué d'après une échelle de 5 points allant de 0 (normal) à 4 (la plus grave). Les cinq sections de l'examen moteur sont : saccade des yeux, chorée (mouvement saccadé), dystonie (spasme et torsion musculaire), bradykinésie (lenteur des mouvements) et la rigidité (raideur). La totalité des 31 items s'appelle le « Total Motors Score » (TMS). La seconde partie de l'évaluation motrice est composée du « Diagnostic Confidence Level (DCL) » qui consiste en une seule question avec une échelle de classement de 1 à 5. L'examinateur choisit une réponse à la question: « Dans quelle mesure êtes-vous convaincu que cette personne répond à la définition de la présence sans équivoque d'un trouble de mouvement extra-pyramidal autrement inexpliqué (par exemple, la chorée, la dystonie, la bradykinésie, la rigidité) dans un sujet à risque pour la maladie de Huntington ? »

Les catégories de notation sont 0 = normales (pas d'anomalie); 1 = anomalies motrices non spécifiques (moins de 50 % de confiance); 2 = anomalies motrices qui peuvent être des signes de la MH (50-89 % de confiance); 3 = anomalies motrices qui sont des signes probables de la MH (90-98 % de confiance); 4 = anomalies motrices

qui sont des signes sans équivoques de la MH (90%) de confiance). Les estimations de la recherche de l'étude PREDICT-HD suggèrent que les personnes à risque de développer la MH traversent ces notes à différents rythmes, mais les temps moyens rapportés sont : jusqu'à 21 ans dans le DCL = 1; neuf ans dans le DCL = 2; et environ trois ans dans le DCL = 3 avant de recevoir un DCL = 4, ce qui donne un diagnostic formel de la MH.

Une fois qu'une personne a été diagnostiquée avec la MH, il est habituel d'évaluer la progression de la MH avec l'échelle de classification de capacité fonctionnelle totale (TFC) de l'UHDRS (figure 1). Cette échelle calcule la capacité fonctionnelle et le niveau d'autonomie d'une personne dans cinq domaines : le travail, la capacité de gérer les finances, la capacité d'exécuter les tâches ménagères, la capacité d'effectuer des activités personnelles de la vie quotidienne et l'établissement d'un niveau de soins. L'évaluation de la capacité fonctionnelle totale (TFC) est déterminée par une entrevue personnelle avec l'apport de la famille lorsque celle-ci est disponible.

L'évaluateur de la capacité fonctionnelle (TFC) note chaque domaine sur une échelle de 0 à 2 ou 3 (par exemple : « Occupation : 0 = incapable, 1 = travail précaire seulement, 2 = capacité réduite pour le travail habituel, 3 = normal »). Les scores totaux du TFC s'échelonnent de 0 à 13 avec des scores plus élevés indiquant un fonctionnement plus élevé.

#### Note sur le TFC dans le Prodrome de la MH:

Deux études publiées par le « Huntington Study Group » laissent entendre que les mesures de la capacité fonctionnelle ne détectent pas tous les changements dus à la MH dans la phase prodromique. Plus de 88 % des personnes dans la phase prodromique de la MH ont obtenu la marque la plus élevée, ne montrant aucun déclin fonctionnel malgré un changement significatif du volume cérébral vu à l'IRM, un déclin cognitif, des symptômes psychiatriques et moteurs. Ces résultats suggèrent que des mesures plus sensibles de la capacité fonctionnelle seront nécessaires pour évaluer l'impact des symptômes dans la phase prodromique de la MH. (Beglinger et al., 2010, Paulsen et al., 2010).

Figure 1. Échelle d'évaluation de la capacité fonctionnelle totale (source : UHDRS)<sup>1</sup>

Domaine	Habileté	Pointage
Occupation	Inapte	0
	Travail précaire seulement	1
	Capacité réduite pour le travail habituel	2
	Normal	3
Finances	Inapte	0
	Assistance majeure	1
	Légère assistance	2
	Normal	3
Tâches domestiques	Inapte	0
	Altéré	1
	Normal	2
Activités de la vie quotidienne	Soins complets	0
	Aide importante	1
	Atteinte minimale	2
	Normal	3
Niveau de soins	Soins infirmiers spécialisés à temps plein	0
	Soins à domicile ou en maison de soins de longues durées	1
	Domicile	2

#### Les étapes de la MH après le diagnostic

De nombreux cliniciens utilisent l'échelle de notation de Shoulson et Fahn (figure 2) pour diagnostiquer la MH et suivre sa progression. Cette échelle calcule les scores totaux de TFC et divise la progression de la MH en cinq stades. Les stades inférieurs indiquent un fonctionnement plus normal.

Figure 2. Échelle de Shoulson et Fahn<sup>2</sup>

TFC Résultat total	Étape
11 – 13	I
7 – 10	II
3 – 6	III
1 – 2	IV
0	V

MH diagnostiqué – STADE I (0-8 ans depuis le diagnostic moteur): La personne maintient des activités secondaires, peut avoir un travail rémunéré ou bénévole à temps partiel. Elle peut maintenir un niveau d'indépendance pareil à celui d'avant la maladie dans toutes les autres fonctions élémentaires, notamment la gestion financière, les tâches domestiques et les activités de la vie quotidienne (manger, s'habiller, hygiène). Elle peut travailler de manière satisfaisante dans un emploi salarié typique (peut-être à un grade inférieur; nécessite une légère assistance dans une des fonctions élémentaires: gestion des finances, tâches ménagères ou activités de la vie quotidienne. La progression sur cette échelle est d'environ 1 point par an pour les deux stades, stades I et II (Marder et al., 2000).

**MH diagnostiqué – STADE II (3-13 ans depuis le diagnostic moteur) :** La personne est généralement incapable de travailler, nécessite un peu d'assistance dans les fonctions élémentaires : gestion des finances, tâches ménagères, activités quotidiennes; OU incapable de travailler et nécessite une aide importante dans quelques fonctions élémentaires (certaines sont toujours traitées de manière autonome). La progression sur cette échelle est de 1 point par année pour les stades I et II.

**MH diagnostiqué – STADE III (5-15 ans depuis le diagnostic moteur) :** La personne est tout à fait incapable d'assumer un emploi et nécessite une aide importante dans la plupart des fonctions élémentaires : gestion financière, responsabilités domestiques et activités de la vie quotidienne. La progression annuelle de l'évaluation de la capacité fonctionnelle est de 0,38 point par an pour ce stade.

MH diagnostiqué – STADE IV (9-21 ans depuis le diagnostic moteur): La personne nécessite une aide importante dans la gestion de ses finances, les responsabilités domestiques et la plupart des activités de la vie quotidienne. Par exemple, la personne comprendrait la nature et l'utilité de certaines procédures, mais nécessiterait un soutien important pour les accomplir. Les soins peuvent être donnés à domicile, mais les besoins seraient mieux pris en charge dans un établissement de soins de longue durée. La baisse annuelle sur l'échelle de la capacité fonctionnelle est de 0,06 point par an pour ce stade.

**MH** diagnostiqué – STADE V (11-26 ans depuis le diagnostic moteur): La personne requiert un soutien important pour les questions financières, les responsabilités domestiques et toutes les activités de la vie quotidienne. Des soins infirmiers spécialisés à temps plein sont nécessaires.

Ces étapes constituent des lignes directrices assez générales et l'état des personnes varie considérablement. Par exemple, une personne atteinte est demeurée dans le stade I pendant 15 ans, travaillant à son emploi ordinaire (à capacité réduite) malgré une chorée importante.

#### Notes spéciales Objectifs de traitement pour les personnes atteintes de la MH

Donner des soins à des personnes atteintes de la MH est à la fois stimulant et enrichissant. Puisqu'il n'y a aucun traitement qui peut ralentir, arrêter ou inverser le cours de la maladie, **les objectifs de traitement sont de réduire le fardeau des symptômes, de maximiser l'autonomie et d'optimiser la qualité de vie**. En accordant une attention particulière aux changements de symptômes et en maintenant une bonne communication entre la personne touchée, les membres de sa famille et les professionnels de la santé, il est possible de réduire les comportements difficiles.

#### L'aidant comme source d'informations

Un aidant accompagnera souvent la personne atteinte lors de visites médicales. Celui-ci peut être une source importante d'informations sur le comportement de la personne atteinte de la MH, d'autant plus que le manque de « conscience de soi » est un symptôme de la maladie.

Il peut y avoir une tendance chez les professionnels de la santé à ne pas tenir compte des commentaires de l'aidant. L'information pourra être qualifiée de « seconde main » ou exagérée. Ceci serait regrettable, car le soignant peut voir les prédispositions et les comportements qui ne seront pas observés par le médecin au cours de la visite. Les personnes testées positives dans les premières phases des stades prodromiques (tel que le prodrome A) ont tendance à rapporter de manière fiable leur situation. Cependant, la recherche suggère que le rapport des aidants peut se révéler plus fiable chez les personnes qui sont de probabilités moyennes et élevées pour le diagnostic moteur (Duff et al., 2010). L'aidant peut se sentir mal à l'aise de discuter de certains problèmes tels que l'irritabilité, les problèmes cognitifs ou les problèmes sexuels en présence de la personne atteinte de la MH. Par conséquent, un effort doit être fait pour parler périodiquement seulement à l'aidant, soit au cours de la visite ou plus tard par téléphone.

Par ailleurs, une petite minorité d'aidants présenteront des informations inexactes à des fins non altruistes ou manipulatrices. Des évaluations supplémentaires peuvent être nécessaires pour confirmer l'information fournie par ces aidants.

<sup>1</sup> Huntington Study Group (Kieburtz K, primary author). The Unifed Huntington's Disease Rating Scale: Reliability and Consistency. *Mov dis* 1996, 11:136-142

<sup>2</sup> Shoulson I, Kurlan R, Rubin A, Goldblatt D, Behr J, Miller C, Kennedy J, Bamford K, Caine E, Kido D. Plum S, Odoroff C: Assessment of functional capacity in neurodegenerative movement disorders: Huntington's disease as a prototype, Quantification of Neurologic Deficit, T Munsat (ed), *Butterworths, Stoneham, MA*, pp.271-283, 1989.

## Chapitre 3

# Problèmes de comportement habituels dans la MH





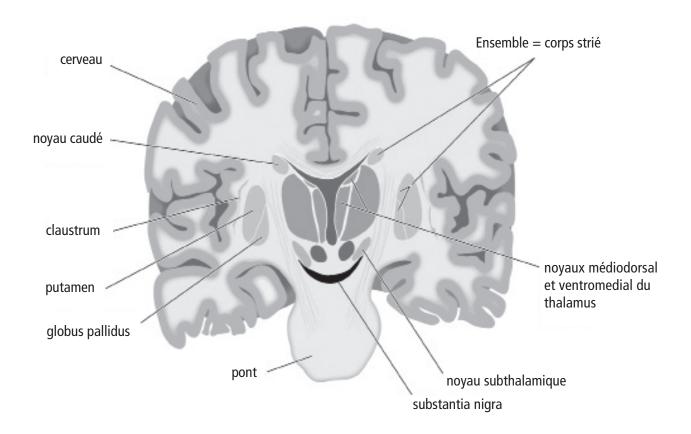
# III. Problèmes de comportement habituels en présence de la maladie de Huntington

#### **Communication**

La communication ou le transfert d'informations d'une personne à une autre nécessite une intégration complexe de la pensée, du contrôle musculaire et de la respiration. La maladie de Huntington (MH) peut altérer ces trois fonctions. Bien qu'il existe de nombreuses causes possibles de comportements difficiles dans la MH, une des plus grandes raisons de tout problème est une mauvaise communication. La colère, l'irritabilité, la désorganisation, la dépression, l'anxiété et la perception peuvent être aggravés par des difficultés de communication. Une étude récente a révélé que la principale préoccupation des personnes atteintes de la MH était l'effort accru qu'elles devaient faire pour demeurer concentrées. La vitesse élevée et l'initiation pour sortir l'information étaient les principaux obstacles à la conversation (Hartellius, Jonsson, Rickeberg et Laakso, 2010).

Il y a deux aspects principaux à la communication : obtenir l'information (écoute, le traitement et la compréhension) et sortir l'information (s'exprimer). La communication avec une personne affectée par la MH peut être une tâche difficile parce que les deux aspects sont altérés par la maladie. Les difficultés de langage les plus apparentes sont :

- Compréhension (recueillir l'information et la traiter)
- Initiation (débuter la conversation)
- Organiser la parole (traiter et transmettre ses pensées)
- Articulation (parler clairement)



#### **Compréhension**

La capacité d'organiser l'information est affectée par la MH. Parfois, les personnes atteintes n'arrivent ni à comprendre ni à exécuter une demande. Généralement, la personne atteinte va comprendre chaque mot seul mais n'arrivera pas à organiser les phrases complexes. Tout comme l'organisation de l'information émise par le cerveau, l'organisation reçue par le cerveau est difficile lorsque le noyau caudé ne peut régulariser l'information pour la transmettre aux lobes frontaux. Les lobes frontaux du cerveau sont largement liés par les ganglions de la base (striatum, putamen et le noyau caudé) et la MH interrompt spécifiquement la fonction du lobe frontal. Il faut prendre soin de simplifier des concepts ou des directives complexes sans infantiliser la personne atteinte de la MH.

#### **Initiation**

La capacité d'entamer une conversation est aussi gravement affaiblie par les dégâts au noyau caudé. Une personne atteinte de la MH peut mettre de plus en plus de temps à répondre à des questions ou peut rarement commencer une conversation.

Voici quelques scénarios courants:

- L'auditeur suppose que la personne atteinte ne peut pas répondre à la question et pose une autre question.
- L'auditeur suppose que la personne atteinte ne peut pas répondre à la question et prend la décision lui-même.
- L'auditeur devient frustré et / ou se fatigue et renonce.
- La personne atteinte devient frustrée et / ou fatiguée et renonce.

Les délais à répondre peuvent être problématiques. Les membres de la famille, les soignants et les professionnels de la santé peuvent assumer que la personne atteinte de la MH n'a plus de préférences (par exemple, pour la nourriture ou les activités) ou n'est pas motivée à participer, ce qui peut être inexact. Lors de rendez-vous médicaux, il est essentiel de donner à la personne atteinte assez de temps pour répondre aux questions.

#### Organiser le fil de la pensée

La MH affecte la capacité d'une personne à structurer ses pensées et à produire une réponse organisée. Sans la fonction de séquençage et de priorisation des lobes frontaux, les pensées et la parole peuvent devenir désorganisées, tangentielles, aléatoires ou incohérentes.

#### **Articulation**

La difficulté à parler clairement est l'un des symptômes distinctifs de la MH. Les troubles de l'élocution et la difficulté à maintenir un volume constant sont souvent remarqués. Au fur et à mesure que la maladie progresse, la longueur des phrases diminue et les pauses dans l'expression de la parole sont plus fréquentes. (Rorer, Salmon, Wixted, & Paulsen, 1999).

#### Causes possibles des problèmes de communication

La capacité de communiquer comprend les composantes physiologiques, psychologiques et sociales. La progression de la MH les affecte toutes. Non seulement la personne doit être capable de communiquer, mais elle doit aussi avoir le désir de parler et être un auditeur patient disposé à entendre ce qui est dit.

Les facteurs psychologiques, tels que les troubles de l'humeur, la dépression ou l'anxiété, peuvent être des facteurs qui augmentent la difficulté à communiquer ou qui diminuent le désir de la personne à le faire. Les facteurs sociaux peuvent également influencer la communication. Les gens peuvent éviter de parler à une personne avec la MH ou ne pas laisser assez de temps à la personne pour répondre. Les gens (même dans les milieux médicaux) peuvent être grossiers ou insensibles. La personne atteinte de la MH peut aussi s'isoler pour ne pas être confrontée aux difficultés liées à la communication.

Alors que les facteurs psychologiques et sociaux affectent indirectement la communication, les changements physiologiques du cerveau causés par la MH contribuent directement aux problèmes de communication.

L'articulation est affectée lorsque les dommages au noyau caudé ne permettent plus au circuit moteur de transmettre l'information à travers ce noyau. Ce circuit est le chemin qu'empruntent les données relatives aux fonctions motrices pour dire au corps comment mouvoir des muscles spécifiques à un moment précis. Si un groupe musculaire reçoit l'information trop tôt ou trop tard, l'articulation sera embrouillée. Lorsque le noyau caudé est affecté par la MH, il n'arrive plus à régulariser le flux de données motrices d'une partie du cerveau à une autre. Par conséquent, certains mouvements deviennent aléatoires (c'est ce qu'on appelle chorée). Une autre conséquence est l'incapacité du cerveau à contrôler les mouvements moteurs du corps. Parler nécessite des mouvements moteurs complexes de la bouche et de la langue, une maîtrise de la respiration, etc. Sans le noyau caudé pour régulariser les différents aspects du langage, la parole devient désorganisée, manque d'à propos et ne pourra plus s'appuyer sur la respiration.

La dégénérescence et la mort des neurones épineux moyens (cellules du cerveau) expliquent les dommages qui se produisent dans le noyau caudé. Comme les neurones meurent, l'information ne peut pas être transmise le long du circuit aussi facilement. Cela réduit la capacité du cerveau à communiquer, dès lors l'initiation de la parole devient de plus en plus altérée. La personne atteinte de la MH éprouvera de plus en plus de difficulté à trouver simplement les mots pour exprimer ses pensées et peut prendre beaucoup plus de temps à répondre.

Comme la MH entraîne la dégénérescence des neurones dans le noyau caudé, la capacité du cerveau à communiquer devient de plus en plus faible. Bien que la personne atteinte entende normalement, les éléments de l'information deviennent désorganisés et mêlés sans le noyau caudé et les lobes frontaux pour les maintenir séparés. Ce qui pourrait sembler être une simple demande d'un membre de la famille ou d'un soignant peut être trop complexe pour que la personne atteinte de la MH puisse initier et terminer sans aide. Les consignes peuvent être trop compliquées ou pas assez détaillées, car les gens sous-estiment souvent la complexité d'une tâche donnée. Par exemple, le simple fait de s'habiller implique de nombreuses étapes (par exemple, décider quoi porter, tenir compte de la météo, choisir les vêtements, combiner les couleurs et les motifs, puis les mettre dans l'ordre correct – pantalons avant les chaussures).

Enfin, au fur et à mesure que le noyau caudé se détériore, l'accès aux lobes frontaux, qui aide à séquencer, ordonner et hiérarchiser, est compromis. La capacité d'organiser et de réglementer les informations sortantes est perturbée. La pensée et la parole sont brouillées.

#### **Exemples**

- Une femme atteinte a expliqué qu'on a refusé de lui vendre une bouteille de vin qu'elle voulait offrir en cadeau d'hôtesse. Le commis a dit qu'elle semblait « déjà être en état d'ébriété ».
- L'épouse d'une personne atteinte a déclaré qu'elle devenait de plus en plus frustrée parce que son mari « ne lui répondait pas » quand elle lui posait des questions. Quand on lui a demandé de nous donner un exemple, elle a dit que quand elle lui demande ce qu'il veut manger pour le dîner, il ne répond pas.
- Un homme devient frustré lorsqu'il demande à sa femme atteinte comment s'est passée sa journée et qu'elle ne lui répond pas. Éventuellement, il arrête de lui demander et commence à parler à ses enfants. Quelques minutes plus tard, sa femme l'interrompt et répond à la question.
- Une femme rapporte au médecin que son mari n'est pas logique. « Parfois, il commence à parler et c'est comme s'il essayait de parler de tout en même temps ».
- Parlant à son frère en public, le discours d'une femme atteinte varie de presqu'un murmure à presqu'un cri. Le frère affirme qu'il est frustré et trouve qu'il doit souvent lui dire, soit de parler plus fort ou de « baisser le ton ».

- Une femme dans un établissement de soins de longue durée se rend fréquemment au poste des infirmières pour parler aux membres du personnel. Avec le temps, son discours est devenu assez difficile à comprendre. Si le membre du personnel ne répond pas, la femme devient de plus en plus agitée, ce qui augmente ses problèmes d'élocution. Il devient très difficile de la comprendre.
- Un homme qui est dans les derniers stades de la MH est confiné au lit et reste calme presque toute la journée, et ce, à tous les jours. À l'occasion, il se lamente comme s'il essayait de crier, mais le son est incompréhensible. Le personnel est de plus en plus inquiet, car il est incapable de déterminer un déclencheur possible et note que l'alimentation et la toilette ne sont pas en cause.

#### **Stratégies**

Au fil du temps, les difficultés de communication et de parole associées à la MH auront une incidence sur l'autonomie d'une personne dans de nombreux domaines. Les problèmes physiologiques et psychologiques rendront de plus en plus difficile la participation à des discussions et à des prises de décisions importantes. Encouragez la personne atteinte de la MH, sa famille et les soignants à établir de bonnes pratiques de communication aux premiers stades de la maladie.

L'orthophonie peut être un outil utile pour les personnes atteintes de la MH qui ont des problèmes d'articulation. La perte de la maîtrise des mouvements complexes de la bouche, de la langue et de la respiration, peut conduire à des troubles d'élocution. Les techniques utilisées en orthophonie peuvent aider à répondre à ces préoccupations.

Les stratégies pour traiter les problèmes de communication énumérés ci-dessus sont fondamentales et, lorsqu'elles sont utilisées, permettent d'aborder les quatre facteurs sous-jacents qui conduisent à des problèmes de communication : l'articulation, l'initiation, la compréhension et l'organisation.

- Donnez à la personne atteinte assez de temps pour répondre aux questions ou s'exprimer. Rappelez-vous qu'il n'est pas nécessaire de vous exprimer lentement, car la personne comprend. Divisez les instructions ou la tâche en une ou deux étapes, car la tâche est peut-être trop complexe.
- Conseillez aux membres de la famille et aux soignants de faire preuve de patience lorsqu'ils demandent une réponse de la part de la personne atteinte.
- Proposez des signaux et des indices pour aider la personne atteinte à commencer à parler ou à répondre à une question. Portez attention à la façon dont la personne atteinte réagit à cette aide, si elle crée de la tension, essayez de lui donner un peu plus de temps pour répondre.
- Lorsque vous posez une question, offrez des choix limités au lieu de poser des questions ouvertes. Formulez les questions afin que la personne atteinte puisse répondre par « oui ou non » ou « ceci ou cela ».
- Si vous voyez que la personne atteinte est confuse par la conversation, modifiez-la en la rendant plus simple ou plus courte.
- Si le membre de la famille ou le soignant ne comprend pas ce que la personne atteinte dit, encouragez-les à lui demander de répéter ce qui n'est pas compris. Si cela ne fonctionne pas, essayez des méthodes alternatives, telles que demander à la personne atteinte d'épeler le mot qui n'a pas été compris ou de donner la première lettre.
- Divisez les instructions ou la tâche en petites étapes. Rappelez-vous que la plupart de nos activités quotidiennes sont complexes. Modifiez les étapes d'une demande au fur et à mesure que la personne devient invalide.

- À mesure que la capacité à communiquer diminue, simplifiez les mots utilisés et utilisez des phrases courtes. Attention de ne pas rabaisser la personne ou de l'infantiliser.
- Dans les derniers stades de la maladie, des cartes alphabétiques, des cartes oui-non ou d'autres aides techniques de communication peuvent être considérées. En raison de symptômes moteurs, ces outils ne sont pas appropriés pour tous. Connaissez bien la diversité des symptômes de la personne.
- Une fois qu'une personne atteinte perd la capacité de communiquer verbalement, ne cessez pas de lui parler, car cela ne ferait qu'augmenter le sentiment d'isolement qui accompagne la perte de la capacité de parler.

Les problèmes de communication deviennent plus prononcés à mesure que la MH progresse. Dans les premiers stades, une personne atteinte pourrait remarquer des difficultés dans l'organisation de la parole et de ses pensées. À mesure que la maladie progresse, la personne pourrait rencontrer des problèmes d'initiation, de compréhension et d'articulation. Ces aspects de la communication continuent de se détériorer au cours de la maladie. Des rapports récents soulignent l'importance de l'évaluation précoce et de l'introduction d'aides techniques tout au long de la maladie (Salmer, Fors, Ströberg et Hartelius, 2010), (Ferm, Sahlin, Sundin et Hartelius, 2010).

Certains professionnels ont décrit la personne dans les derniers stades de la MH comme « emprisonnée », ce qui signifie qu'elle est incapable de communiquer malgré qu'elle puisse avoir une compréhension relativement normale de son environnement. Une personne atteinte en stade avancée peut ne pas parler, mais peut encore entendre ce qui est dit et être en mesure d'enregistrer des informations et de les traiter, mais à un rythme plus lent.

#### Apprentissage et mémoire

L'apprentissage est la capacité d'acquérir de nouvelles connaissances ou de modifier les connaissances existantes, les comportements, les compétences, les valeurs ou les préférences. Ce processus implique souvent de combiner plusieurs sources ou de synthétiser différents types d'informations. La mémoire est la capacité de se rappeler des informations déjà apprises. Les personnes atteintes de la MH auront de la difficulté à apprendre de nouvelles informations ou à se rappeler d'informations déjà connues. La raison de cette difficulté est que la maladie entrave le mécanisme de recherche des mots voulus. Contrairement à la maladie d'Alzheimer où les souvenirs sont vraiment perdus, l'information est toujours là, mais elle est plus difficile à récupérer.

Un autre aspect de la mémoire affecté par la MH implique la mémoire des habilités motrices. Ce type de mémoire est inconscient et permet de se souvenir de savoir-faire, de séquences de mouvements (faire vos lacets, aller à vélo). La mémoire déclarative, qui a rapport avec des faits ou des informations spécifiques, comme des noms ou des dates, est plus fiable pour la personne atteinte.

#### **Causes possibles**

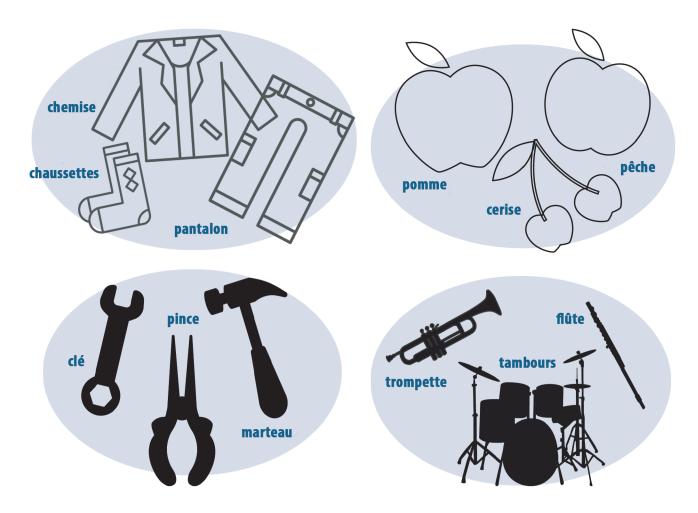
Les problèmes d'apprentissage semblent être dus à la perturbation des circuits reliant les lobes frontaux et le noyau caudé dans le cerveau. Le lobe frontal du cerveau est la zone responsable des fonctions exécutives de la pensée et de la régulation émotionnelle. En raison de la perturbation dans cette région du cerveau, la personne atteinte peut éprouver des difficultés dans la capacité d'organiser et de séquencer de l'information à apprendre. Lorsque l'information n'est pas organisée de manière efficace, l'assimilation et la mémoire de l'information sont très difficiles.

Apprendre peut également devenir de plus en plus ardu, car le noyau caudé affecté rend difficile l'usage de l'attention divisée. Il s'agit d'une sorte d'attention à laquelle nous avons recours pour effectuer plus d'une chose à la fois. Lorsque le noyau caudé devient incapable de filtrer ou de réguler l'information au fur et à mesure qu'elle circule dans le cerveau, il devient impossible d'utiliser l'attention divisée, car toutes les informations essaient de traverser le circuit en même temps, provoquant une surcharge.

Par exemple, essayez de vous souvenir de cette liste de mots : pantalon, chemise, chaussettes, pêche, cerise, pomme, marteau, clé, pinces, tambour, flûte et trompette.

Maintenant essayez d'apprendre cette liste de mots : ordinateur, dentifrice, cheval, beurre, camion, champ, bras, ballon, café, crayon, paille et oncle.

Il est beaucoup plus facile de se rappeler de la liste de mots classés par catégorie (vêtements, fruits, outils et instruments de musique), car on peut se rappeler des articles similaires en bloc et se rappeler des quatre catégories au lieu de mémoriser 12 mots.



Il existe différents aspects de la mémoire affectés par la MH. La capacité d'apprendre ou la capacité d'identifier les informations déjà apprises est moins touchée que la capacité de se rappeler, la capacité de trouver facilement des informations à partir de la mémoire stockée. En outre, la mémoire déclarative (souvenir de noms, de dates) est moins affectée que la mémoire des habiletés motrices (séquence de mouvements coordonnées, de savoir-faire). À long terme, les souvenirs plus anciens sont moins altérés que les souvenirs à court terme. La littérature montre que la mémoire est l'une des études les plus courantes sur les domaines cognitifs de la MH et représente environ un quart de la littérature cognitive publiée sur la maladie (Rohrer et al., 1999).

Lorsqu'il est question d'apprentissage et de mémoire dans la MH, il peut être utile de comparer certains des problèmes des personnes touchées par la MH avec ceux affectés par la maladie d'Alzheimer. Même si la MH et la maladie d'Alzheimer sont communément appelées démences, le tableau suivant indique les nombreuses différences entre ces deux troubles. Par exemple, les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer ont de grandes difficultés à se souvenir d'informations apprises précédemment. Une personne atteinte de la MH sera souvent en mesure de se rappeler du mot ou du fait lorsqu'on lui offre un choix de réponses.

Capacité	Maladie de Huntington	Maladie d'Alzheimer
Rapidité du traitement	Lent mais plutôt précis	Lent, plutôt imprécis
Parole	Indistincte et lente mais précise	Clarté et débit normaux; usage fréquent de termes incorrects
Apprentissage	Désorganisé et lent, mais possible	Oublie rapidement, classement de l'information défectueux
Appel spontané à la mémoire	Invalidé : impossible de trouver le mot juste ; peut reconnaître avec des choix et de l'aide	Invalidé : stockage défectueux de l'information; impossibilité de reconnaître; les aides ne sont pas bénéfiques
Mémoires motrices	Invalidée : impossibilité d'apprendre ou de faire appel à la mémoire motrice	Intacte, peut apprendre et retenir des fonctions motrices

La capacité d'apprendre et la capacité de se souvenir peuvent être affectées par d'autres facteurs que la MH tels les symptômes psychiatriques et les influences extérieures. Par exemple, la dépression et l'anxiété peuvent avoir une incidence sur la capacité d'une personne à intégrer de nouvelles informations. En outre, un environnement stressant peut affecter la capacité d'une personne atteinte à traiter de nouvelles informations. Enfin, d'autres changements cognitifs comme les difficultés d'organisation et l'impulsivité, peuvent compliquer l'apprentissage et la mémoire.

#### **Exemples**

- Une femme atteinte dit à son médecin qu'elle a de la difficulté à se familiariser avec un nouveau système de comptabilité que son entreprise a acquis récemment. Bien que plusieurs employés de l'entrepris rapportent des difficultés avec le nouveau système, elle estime que ça lui prend beaucoup plus de temps que les autres à le comprendre.
- Lors de sa dernière visite à la clinique, un enseignant de troisième année atteint de la MH a déclaré qu'à chaque année, il devient plus difficile de se rappeler des noms de tous les enfants.
- Une femme rapporte que son mari atteint va au magasin pour acheter deux ou trois choses, puis appelle à la maison pour qu'on lui rappelle ce qu'il était censé acheter.
- Lors du mini examen de l'état mental, une femme atteinte n'est pas en mesure de se souvenir des trois éléments qu'il faut se rappeler. Cependant, elle les identifie correctement lorsqu'ils sont présentés sous forme de choix multiples.
- Une femme atteinte vivant dans un centre de soins de longue durée, répond presque instinctivement « Je ne sais pas » lorsqu'on lui pose des questions sur sa journée. Si on ne lui pose pas tout de suite une autre question, elle finira par donner des informations supplémentaires d'elle-même.

#### **Stratégies**

Il existe différentes stratégies pour aider les personnes atteintes qui vivent des changements dans l'apprentissage et la mémoire. Certaines des recommandations sont mentionnées dans la section sur la communication, car les techniques et les interventions sont semblables pour tous les comportements. Les stratégies suivantes visent à résoudre les problèmes liés à l'apprentissage et à la mémoire. Il est bon de les partager avec la famille et les aidants.

• Diviser une tâche en étapes simples peut améliorer la performance d'une personne qui a des difficultés d'apprentissage.

- Les listes et les rappels écrits peuvent être utiles tant pour l'apprentissage que pour la mémoire. Un rappel visuel peut aider à diriger le processus. Notes autocollantes, tableaux effaçables et des listes écrites peuvent être utilisés comme des indices visuels pour stimuler une action. Si vous utilisez une liste écrite, recommandez que le soignant examine la liste avec la personne atteinte pour être certain que chaque point est compréhensible.
- La technologie peut aider avec des rappels. Les soignants peuvent envoyer un message texte ou configurer un calendrier ou une alarme sur une tablette ou un téléphone cellulaire. En revanche, les difficultés de mouvement et de cognition peuvent rendre certaines technologies trop frustrantes pour être efficaces.
- Encouragez la personne atteinte de la MH à s'exercer à utiliser les nouvelles informations. La répétition peut aider à la compréhension et à la rétention.
- Offrez de simples alternatives ou une liste limitée de choix pour aider à se rappeler. Les questions avec « ceci ou cela » fonctionnent généralement bien. Évitez de poser des questions ouvertes.
- Gardez les activités quotidiennes aussi routinières que possible. Les routines et les horaires donnent à une personne atteinte la possibilité de s'habituer à une séquence de comportements ou d'activités. Un exemple d'une routine est de se lever tous les jours à la même heure, prendre une douche, et prendre le petit déjeuner. Plus la personne atteinte fait cette routine, plus elle est susceptible de l'intégrer et de la répéter à l'avenir.
- Une personne atteinte peut avoir plus de difficultés à trouver l'information, mais cela ne signifie pas qu'elle ne peut pas le faire. On ne peut pas le répéter assez souvent : lorsque vous posez une question, donnez suffisamment de temps à la personne pour répondre.

#### **Perception**

La perception est la capacité d'interpréter et d'organiser l'information sensorielle afin de comprendre et d'interagir avec l'environnement. La recherche a démontré que des difficultés avec la perception peuvent se produire dans les premiers stades de la MH, soit environ 8-15 ans avant le trouble du mouvement.

Les symptômes de problèmes de perception peuvent ne pas être évidents lors de visites médicales, bien qu'ils puissent interférer de manière significative avec la vie de la personne tant à la maison qu'au travail. Le médecin prend souvent connaissance de ces troubles par les commentaires de la famille et des soignants.

Les problèmes perceptifs observés dans la phase prodromique de la MH et qui peuvent causer des problèmes au cours de la maladie comprennent les déficiences suivantes :

- Reconnaissance des émotions
- Perception du temps
- Identification des odeurs
- Perception spatiale

#### Reconnaissance des émotions

Le premier trouble cognitif détecté chez les personnes au stade prodromique de la MH est la capacité à reconnaître les émotions. La personne atteinte commence à avoir de la difficulté à identifier de manière exacte l'émotion communiquée dans une expression faciale. La recherche a démontré une grande difficulté de la personne atteinte à déterminer si une expression du visage représentait la peur, la tristesse ou la joie. On peut émettre l'hypothèse que ces déficiences précoces peuvent être associées à une augmentation de la difficulté dans les relations sociales.

La compréhension des émotions et le souvenir des émotions sont intacts. C'est l'identification de l'émotion basée sur les mouvements du visage qui devient difficile. La diminution de la reconnaissance des émotions aura un impact certain sur la capacité de communiquer de la personne atteinte, car ceci affecte directement la capacité de la personne à lire des signes non verbaux. Des travaux de recherche sur l'émotion dans la MH ont tous révélé les atteintes précoces de la reconnaissance des émotions (principalement pour les émotions négatives) (Calder, Keane, Young, Lawrence, Mason et Barker, 2010) et la progression tout au long de la maladie (Paulsen, Smith, & Long, 2013).

#### **Perception du temps**

La recherche a suggéré que les personnes atteintes de la MH ont de la difficulté à estimer le temps bien avant le diagnostic moteur. Lorsque l'on demandait aux personnes dans le stade prodromique de la MH de conserver le rythme après l'arrêt de l'écoute d'un métronome, leur « horloge » ou horloge interne était inconsistante. Les membres de la famille et les soignants notent souvent que la personne atteinte de MH autrefois ponctuelle, est maintenant souvent en retard et sous-estime la durée que prendra une activité. De nombreuses études ont démontré un défaut de synchronisation chez la personne atteinte qui progresse avec l'évolution de la maladie (Rowe, Paulsen Langbehn, 2010). Ces résultats sont également cohérents avec les modèles animaux de dégénérescence striatale (Jin & Costa, 2010).

#### **Identification des odeurs**

La personne atteinte de la MH, ainsi que les personnes dans le stade prodromique de la MH n'ont pas bien performé lors d'un test d'identification des odeurs. Bien qu'elles puissent détecter les odeurs, elles étaient moins en mesure d'identifier ce qu'elles sentaient. Bien que leurs performances sur les tests de mémoire traditionnelle étaient normales, le test de l'identification des odeurs étaient affectés. Le système olfactif semble être affecté au début de la maladie. Les problèmes avec l'identification des odeurs sont souvent notés en relation avec l'hygiène et, dans certains cas, la sécurité personnelle, par exemple l'oubli d'éteindre un poêle à gaz. Les altérations de l'odeur sont connues depuis près de deux décennies (Nordine, Paulsen, & Murphy, 1995) et les pertes de performance dans ce domaine ont reçu beaucoup d'attention comme marqueur pour beaucoup de maladies neurodégénératives.

#### **Perception spatiale**

La manipulation mentale de l'espace personnel s'altère au fur et à mesure que la MH. Par exemple, l'évaluation de l'endroit où le corps est en rapport avec les murs, les coins ou les tables peut être altérée, ce qui entraîne des chutes et des accidents. Cette diminution de la perception spatiale est directement liée à l'augmentation du risque de chutes et de blessures dues à la collision avec des objets. (Stout, Queller, Baker & Borowsky, 2013; Paulsen et al., 2013).

#### **Causes possibles**

Chacun des quatre problèmes perceptifs associés à la MH évoqués ci-dessus peut être lié à des modifications du cerveau. Comme discuté dans d'autres sections, la principale zone de dommages dans le cerveau est le noyau caudé. Cependant, il y a des preuves que la MH a des répercussions sur d'autres régions du cerveau, même au stade prodromique de la maladie. La reconnaissance des émotions est probablement affectée par les changements du cortex cingulaire (Reading *et al.*, 2004) et le cortex insulaire (Rosas *et al.*, 2005). Les changements dans la capacité à percevoir le temps sont liés au système neurophysiologique incluant les neurones épineux moyens, le système dopaminergique et la zone motrice supplémentaire (Mattel & Meck, 2004). Les difficultés d'identification des odeurs sont liées à des changements dans le système olfactif (Nordin, Paulsen et Murphy, 1995). Enfin, les limitations de la perception spatiale sont liées aux changements dans le noyau caudé et les structures corticales. Plus on étudiera les changements perceptuels dus à la MH, plus les systèmes neurophysiologiques complexes affectant les déficits de perception seront mieux compris.

#### **Exemples**

• Le mari d'une femme atteinte de la MH rapporte que, à moins qu'il ne dise quelque chose directement, elle ne comprend pas ses signaux non verbaux et ses expressions faciales. « Je n'avais aucune idée que tu étais en colère! »

- Un homme atteint signale une augmentation générale de sa maladresse et qu'il se heurte souvent sur des choses.
- Une femme atteinte dérange les gens dans une salle d'attente parce qu'elle ne respecte pas son espace personnel.
- Le fils d'une femme atteinte déclare qu'il s'inquiète que sa mère cuisine encore. « Non pas parce qu'elle risque de se brûler, mais parce qu'elle a laissé le gaz ouvert deux fois et prétend qu'elle ne peut pas le sentir. »
- Le mari d'une femme atteinte se plaint de la lenteur de sa femme. « Elle me dit qu'elle sera prête à partir dans 30 minutes alors qu'il lui faut au moins une heure ».
- Un homme atteint rapporte qu'il s'est intoxiqué en mangeant de la charcuterie qui n'était plus bonne. Sa femme a été troublée qu'il l'ait mangée parce que la viande avait une forte odeur désagréable.

#### **Stratégies**

Les changements dans la perception vécue par une personne atteinte peuvent avoir un impact sur différents aspects de la vie, dont les relations personnelles et les préoccupations liées à la sécurité. Les stratégies comportementales peuvent améliorer la capacité fonctionnelle d'une personne. Évaluez l'impact que les changements de perception ont sur l'autonomie globale de la personne et répondez aux symptômes comportementaux qui pourraient survenir. Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants.

Les problèmes de reconnaissance des émotions peuvent être particulièrement nuisibles aux relations sociales.

- La personne atteinte ne peut plus comprendre les émotions, mais peut répondre à ce que vous lui dites. Indiquez clairement votre sentiment dans un langage calme.
- Engagez-vous dans un dialogue constructif avec la personne atteinte. Cela impliquera l'écoute active, l'expression claire des pensées et des sentiments, l'implication des deux parties à trouver des solutions.
- Envisagez une consultation de couple ou de famille pour pratiquer et améliorer les stratégies de communication. En établissant une base de communication claire au début de la maladie, il sera plus facile d'interagir au fur et à mesure que la maladie évoluera.

En ce qui concerne les questions de perception du temps, bon nombre des techniques recommandées pour l'apprentissage, la mémoire et l'organisation s'appliquent.

- Donnez plus de temps à la personne atteinte pour accomplir des tâches et évitez les courts délais. Prenez en compte le niveau d'autonomie lorsque vous demandez quelque chose à la personne atteinte. Évitez de créer une contrainte de temps, si possible.
- Planifiez les échéanciers et créez des listes pour la personne atteinte. Les aide-mémoires, les tableaux blancs, les calendriers, les tablettes et les téléphones peuvent fournir des déclencheurs visuels pour aider la personne atteinte à maintenir un calendrier.

Les problèmes d'identification des odeurs sont habituellement notés lorsque l'on parle d'hygiène et de sécurité.

• Si la personne atteinte ne se rend pas compte de ses propres odeurs corporelles ou de sa malpropreté, rappelez-lui doucement ou encouragez-la à se laver. Présentez cette préoccupation calmement et respectueusement parce que souvent l'individu est inconscient et peut devenir embarrassé.

- Dans les stades ultérieurs de la maladie, la personne atteinte de la MH peut non seulement ignorer, mais peut ne pas se soucier de son hygiène. Établir des horaires réguliers pour le bain et le changement de vêtements peut être utile.
- L'utilisation du poêle à gaz peut être une préoccupation importante pour la sécurité. Que ce soit uniquement lié à ne pas être capable de sentir le gaz ou aggravé par l'attention et les soucis de mémoire, ce problème peut être résolu en mettant un rappel visuel, par exemple une note écrite près du poêle: « Assure-toi que le brûleur est éteint. »

Les problèmes de perception spatiale sont principalement abordés en modifiant l'environnement dans lequel vit la personne atteinte. Les recommandations suivantes peuvent être suggérées aux membres de la famille ou aux soignants :

- Réduisez l'encombrement et le désordre dans la maison. Supprimez les obstacles et diminuez les stimuli visuels de sorte qu'il sera plus facile pour la personne atteinte de se déplacer dans son environnement.
- Gardez de l'espace dégagée dans les pièces pour se déplacer. Le fait de laisser suffisamment de place à la personne atteinte pour se déplacer en toute sécurité à travers la maison réduira les risques de chutes et de blessures.
- Envisagez d'installer du tapis sur le sol. Les planchers en moquette fournissent un atterrissage plus doux pour les chutes que les planchers de bois ou de carrelage. En outre, la surface offre une plus grande traction. Évitez les tapis non ancrés, qui présentent un risque de trébuchement.
- Une personne atteinte peut ne pas être en mesure de juger avec précision où elle est dans l'espace et peut se frapper sur les meubles. Rembourrez les coins pointus pour réduire les risques de blessure.

#### Fonctions exécutives

Les fonctions exécutives sont un groupe de fonctions cognitives qui sont essentielles à la capacité d'une personne à prendre soin d'elle-même, de sa vie familiale, de ses activités de vie quotidienne ainsi que ses responsabilités au travail.

Ces fonctions se répartissent en quatre catégories – organisation, auto-régulation, attention et résolution de problèmes – mais comptent une longue liste d'aptitudes. Ces aptitudes, que nous tenons souvent pour acquises, comprennent ce qui suit : attention, concentration, organisation de la pensée, planification, séquençage, priorisation, initiation, continuation, flexibilité mentale, résolution de problèmes, créativité, réflexion abstraite, prise de décision, jugement et maîtrise des émotions. En raison des changements dans le cerveau causés par la MH, beaucoup de ces compétences diminuent au fil du temps.

Comme nous l'avons vu précédemment, les changements dans les fonctions exécutives se produisent lorsque les lobes frontaux et leurs liens avec le noyau caudé deviennent endommagés. Lorsque cela se produit, les tâches les plus simples peuvent devenir ardues et frustrantes. La littérature sur les fonctions exécutives dans la MH est vaste et comprend plus de 160 études publiées (Dumas, Van den Bogaard, Middlkiip, & Roos, 2013; Paulsen, Smith et Long, 2013).

Il existe de nombreuses compétences différentes qui relèvent du terme « cadre de fonctionnement exécutif », mais certaines des préoccupations liées aux fonctions exécutives qui sont le plus souvent rapportées par les personnes atteintes et leurs familles comprennent :

- Apathie et capacité restreinte à entamer les activités
- Difficultés liées à l'organisation

- Maîtrise des impulsions
- Irritabilité et colère
- Déni et inconscience
- Répétition et persévérance

Chacune de ces préoccupations sera examinée avec plus de détails dans les sections suivantes.

#### Apathie et capacité restreinte à entamer les activités

L'apathie s'apparente au manque d'attention, à l'indifférence et à la léthargie. Elle se présente lorsque les personnes atteintes semblent s'intéresser de moins en moins aux choses auxquelles elles s'intéressaient énormément auparavant. Une personne souffrant d'apathie peut sembler retirée et désintéressée à ce qui se passe autour d'elle. Cette atteinte est fréquente dans la MH et affecte une majorité de personnes à un certain moment durant la maladie. Une étude a indiqué que plus de 20 % des personnes atteintes de la MH démontraient seulement une apathie et 32 % seulement une dépression, alors que 38 % avaient une apathie et une dépression au moment de l'étude (Levy et al., 1998). Il semble que l'apathie progresse avec la gravité de la maladie et est associée à un déclin cognitif dans la MH.

Un manque d'initiative accompagne souvent l'apathie mais peut également se manifester tout seul. 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 souffrant de différents genres de troubles du cerveau, dont un traumatisme crânien léger, la maladie de Parkinson, la sclérose en plaques, les accidents vasculaires cérébraux et, bien sûr, la MH.

#### **Causes possibles**

Les circuits dans les sections centrales et inférieures des lobes frontaux sont reliés au système limbique, qui est le « lobe émotionnel » du cerveau. À mesure que le noyau caudé dégénère, ces circuits peuvent devenir plus faibles, provoquant la déconnexion du lobe frontal avec les émotions du cerveau.

L'apathie peut facilement être interprétée comme une dépression. Une personne qui est déprimée peut également être désintéressée et manquer d'énergie dans différents aspects de la vie. Cependant, une personne atteinte peut être apathique et ne pas être déprimée. Il est important d'essayer de différencier l'apathie primaire de la dépression parce que les traitements peuvent être différents, en particulier si vous utilisez des médicaments. Il peut être avisé de demander une évaluation psychologique de la dépression en présence de comportements liés à l'apathie.

#### **Exemples**

- Un homme atteint explique qu'il a de la difficulté à finaliser des projets au travail. Il nie avoir de la difficulté à comprendre les tâches ou à organiser l'information, mais déclare qu'il a un problème à commencer les projets.
- Un mari rapporte que sa femme, qui montre des symptômes de stade précoce de la MH, « ne fait rien à la maison ». Il affirme qu'ils discutent souvent de sa participation à un programme d'exercices, mais elle n'a pris aucune initiative pour y assister. Il note que si une de ses amies l'amène, elle rapporte qu'elle apprécie l'activité.
- Une femme déclare que son mari atteint est paresseux. « Je lui dis tous les jours que lorsque je vais au travail, il doit faire certaines tâches dans la maison, surtout maintenant qu'il ne travaille plus. Il ne le fait jamais. »
- L'infirmier d'un établissement de soins de longue durée dit à une femme atteinte que sa famille viendra la visiter et qu'elle doit sortir du lit. Quand il revient 30 minutes plus tard, elle est toujours au lit.

#### **Stratégies**

Il existe plusieurs traitements médicaux recommandés pour traiter l'apathie. Dans certains cas, les stimulants sont utiles. Cependant, il existe un potentiel d'abus de ces médicaments et la possibilité d'augmenter l'irritabilité et l'agitation. Les antidépresseurs peuvent offrir un certain avantage, mais sont plus utiles s'il y a des symptômes concomitants de la dépression. Veuillez consulter le document: **« Manuel sur la gestion de la maladie de Huntington à l'intention des médecins (3ième édition) »** publié par la Société Huntington du Canada pour obtenir de plus amples renseignements sur les médicaments. Pour les intervenants autres que les médecins, consultez un médecin au sujet des interventions pharmacologiques.

Les interventions comportementales peuvent être couronnées de succès. En règle générale, une fois qu'une personne a commencé une activité, elle participera. Souvent, c'est la personne qui prend l'initiative – le conjoint, l'ami ou le soignant – qui a besoin de soutien et d'encouragement. Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants.

- L'apathie et la capacité restreinte à entamer une activité font partie de la maladie. Dire à la personne atteinte qu'elle est paresseuse augmentera seulement les tensions. Ne prenez pas le manque d'initiative pour de la paresse.
- Éduquez l'entourage sur l'incapacité d'entamer une action et demandez-leur d'encourager la participation aux activités.
- Cherchez à obtenir un soutien psychologique pour faire face au stress et à la frustration de traiter avec une personne souffrant d'apathie.
- Guidez gentiment les comportements, mais respectez un « non ».
- Utilisez des calendriers, des horaires et des routines régulières. Ceux-ci peuvent fournir un rappel pour les activités. Les téléphones cellulaires, les téléphones intelligents et les tablettes peuvent être utilisés pour programmer des rappels ou des alertes. Les appels téléphoniques et les messages texte de membres de la famille et des soignants peuvent encourager la participation.
- Parfois la diminution de la capacité d'initiative s'accompagne de légères difficultés organisationnelles. Une activité suggérée peut nécessiter une série de tâches qui sont accablantes ou difficiles à organiser. La personne atteinte peut avoir besoin d'aide supplémentaire pour participer.

#### Organisation

L'organisation implique la planification, le séquençage et la priorisation des informations. Les difficultés dans ce domaine peuvent affecter les tentatives d'une personne pour terminer un projet au travail, rédiger une liste de tâches ménagères ou demander des prestations de sécurité sociale. Au fur et à mesure que la MH progresse, les difficultés d'organisation auront un impact sur les capacités d'une personne à exécuter des activités de base de la vie quotidienne, car de nombreuses activités quotidiennes exigent un ensemble complexe d'étapes (ex.: attacher ses chaussures ou faire le déjeuner.)

Ces mêmes incapacités affectent la résolution de problèmes, la pensée logique et le raisonnement par déduction. Lorsque le cerveau n'arrive plus à séquencer des bouts d'information, divers aspects des fonctions intellectuelles, sociales et de la personnalité sont altérés.

#### **Causes possibles**

L'organisation est une fonction exécutive, ou un processus cognitif d'ordre supérieur, qui est influencé par les changements dans les lobes frontaux et ses nombreuses connexions avec les ganglions de la base (noyau caudé et putamen). Bien que connecté à de nombreuses zones du cerveau, le noyau caudé a le plus de connexions avec les lobes frontaux. Par conséquent, comme les cellules dans le noyau caudé meurent, la transmission neuronale vers et à partir des lobes frontaux est affectée.

#### **Exemples**

- Une personne atteinte signale qu'il devient plus difficile de planifier la journée. Par exemple : « Il est difficile d'établir l'horaire de chacun des enfants, qui doit être où et à quelle heure. »
- Les affectations de travail sont devenues plus difficiles pour une personne atteinte, surtout lorsqu'elle doit rencontrer des gens provenant de différents départements qui collaborent tous à un projet spécifique.
- L'épouse d'une personne atteinte rapporte que lorsqu'elle dit à son mari de faire des choses dans la maison, cela lui prend maintenant beaucoup plus de temps et parfois il ne termine pas, même si la tâche est facile.
- Une homme nouvellement diagnostiqué vient à la clinique avec un dossier rempli de feuilles détachées. En essayant de fournir son histoire médicale, il regarde à plusieurs reprises à travers ses papiers, mais ne semble jamais trouver ce qu'il cherche.
- Une femme atteinte qui vit seule explique qu'elle a rempli il y a six mois les formulaires pour recevoir la rente d'invalidité. Avec l'aide d'un travailleur social, il a été déterminé que sa demande n'a pas été traitée car elle ne contenait pas des informations essentielles. La dame dit qu'elle a peut-être reçu une lettre ou deux de rappel, mais elle n'a pas vraiment regardé son courrier dernièrement.
- Une soignante signale que la personne atteinte dont elle s'occupe est incapable de prendre de simples décisions. « L'autre jour, je lui ai dit de se dépêcher et de s'habiller. Dix minutes plus tard, elle était toujours debout devant le placard et n'avait rien fait. »
- Le personnel d'un établissement de soins de longue durée a remarqué qu'un homme atteint, vivant à la résidence depuis quatre ans, ne répondait plus aux questions. « Il vous répondra, c'est juste qu'il le fait après que vous ayez déjà passé à autre chose.» Pendant l'examen, il est devenu évident que l'homme avait du mal à formuler ses réponses.

#### **Stratégies**

Il n'y a pas de médicaments spécifiques pour les difficultés organisationnelles. Les problèmes d'organisation peuvent être traités par des techniques comportementales, en utilisant les meilleures pratiques comme renforcement. Les techniques varieront en fonction du stade de la maladie et du niveau d'autonomie de la personne. Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants.

- Limitez la quantité d'informations présentée à la personne atteinte en même temps. Allouez plus de temps, car la vitesse de traitement est ralentie.
- Maintenir des horaires et des routines réguliers autant que possible. Des routines cohérentes et structurées peuvent faciliter l'organisation et l'engagement quotidien des personnes atteintes.
- Utiliser des calendriers, des tableaux blancs et des listes de tâches qui sont faciles d'accès pour s'y reférer. Les calendriers et les listes doivent être gardés à un seul endroit dans la maison.
- Révisez les horaires et les routines fréquemment et assurez-vous qu'ils soient à jour. Déterminez un temps dédié à chaque semaine pour examiner l'horaire de la personne et le calendrier avec toute la famille et les soignants.

#### Maîtrise des impulsions / Désinhibition

L'impulsivité et la désinhibition sont observées lorsque la personne atteinte de la maladie de Huntington a du mal à réguler ou à contrôler ses réactions émotionnelles et ses impulsions. Les personnes atteintes peuvent développer des excès de colère, commencent à trop boire ou ont des relations sexuelles inappropriées. La désinhibition se présente généralement lorsque la personne a du mal à contrôler un désir soudain de faire ou de dire quelque chose qui lui vient à l'esprit, même lorsque le comportement est blessant, répétitif, ou socialement ou sexuellement inapproprié. En outre, la désinhibition peut parfois contribuer à des comportements illégaux, comme le vol.

#### **Causes possibles**

Les lésions du noyau caudé ou des circuits reliant le caudé et les lobes frontaux peuvent contribuer à l'impulsivité. Comme on l'a déjà précisé, l'une des principales fonctions du noyau caudé est de régulariser ou de maîtriser l'information qui circule dans le cerveau. Au fur et à mesure que le noyau caudé est affecté par la MH, les mécanismes de régulation du cerveau se détériorent. Sans le noyau caudé, le cerveau est incapable de maîtriser les mouvements, les sentiments ou la réflexion qui s'imposent dans une situation donnée.

La personne atteinte pourra ainsi recevoir une énorme quantité d'informations qui surchargera le cerveau et entraînera des réponses qui ne conviennent pas à la situation. Les études ont démontré que la désinhibition est un des premiers symptômes qui ont une incidence sur les personnes atteintes dans le stade prodromique (Paulien *et al.*, 2013).

Un environnement familial ou quotidien chaotique, qui manque de routine stricte, peut contribuer à la manifestation de la désinhibition. Les environnements qui manquent de routine (c.-à-d., les repas ne sont pas pris aux mêmes heures tous les jours, les activités ne sont pas planifiées mais spontanées, etc.) peuvent augmenter la confusion et l'anxiété ce qui, en retour, mènera à un nombre croissant d'excès et de problèmes du comportement. Des sentiments modérés de confusion, de mécontentement, de frustration, d'irritabilité ou d'anxiété peuvent être exprimés sous forme de sentiments de colère, de rage ou de peur.

#### **Exemples**

- Un jeune homme atteint et sa femme remarquent que le nombre de disputes à la maison a augmenté. Madame rapporte : « On dirait qu'il ne pense pas avant de parler ».
- Ces derniers mois, une femme atteinte remarque qu'elle consomme plus d'alcool. Lorsque questionnée à ce sujet, elle répond : « Quelquefois, j'ai simplement l'idée de prendre une bière et tout à coup je réalise que j'ai déjà terminé un paquet de six bières dans une heure. »
- Une femme atteinte se dispute régulièrement avec sa fille aînée. Arrêtées à une lumière en retournant à la maison après avoir été magasinées, elles commencent à se disputer dans la voiture. « Bon c'est assez, je m'en vais», crie-t-elle. Elle ouvre la portière, sort de l'auto et commence à marcher.
- La police a été appelée à une résidence, car un homme atteint tirait des roches sur la maison du voisin. Lorsque la police est arrivée, l'homme était à l'intérieur de la maison. Il a admis les gestes posés, mais a dit qu'il ne pouvait pas s'arrêter.
- Une femme atteinte doit être accompagnée d'une préposée lors des repas, car dès qu'elle est à table, elle s'empiffre, ce qui augmente le risque d'étouffement.
- Un homme dans les stades avancés de la MH n'est plus capable de marcher, ce qui ne l'empêche pas d'essayer de se lever de la chaise roulante pour tenter de prendre quelque chose. Évidemment, cette situation le met à grands risques de chutes.

#### **Stratégies**

Il y a plusieurs façons de composer avec l'impulsivité. Plusieurs classes de médicaments peuvent aider à traiter ces symptômes. Ils incluent : les ISRS particulièrement ceux recommandés pour traiter les troubles obsessifs-compulsifs et les antipsychotiques ou neuroleptiques. Veuillez vous référer au **« Manuel sur la gestion de la maladie de Huntington à l'intention des médecins (3ième édition) »** publié par la Société Huntington du Canada pour des renseignements supplémentaires sur la médication. Les intervenants autres que les médecins devraient consulter un médecin pour des interventions pharmacologiques.

Il existe aussi des interventions comportementales très efficaces pour gérer l'impulsivité. Il est possible que ce comportement soit une réponse à quelque chose de réel qui nécessite votre attention. La personne peut être dérangée ou anxieuse à cause d'une situation quelconque ou parce qu'elle est physiquement inconfortable. Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants.

- Évaluez la situation et recherchez les déclencheurs possibles. Les facteurs environnementaux comme le bruit, la température ou les facteurs personnels (par exemple, d'autres problèmes de santé, la faim, la soif, le besoin d'utiliser la salle de bain) peuvent conduire à un changement soudain de comportement. S'il y a un déclencheur identifiable, vérifier si on peut l'adapter.
- Souvent, l'impulsivité se manifeste par des crises de colère (hurlement, cris, geste violent). Lorsque la personne atteinte de la MH s'est calmée, discutez de méthodes appropriées pour communiquer ses besoins.
- Renseignez-vous sur les techniques de l'écoute active, qui consiste à laisser la personne atteinte exprimer ses sentiments plutôt que de réagir rapidement à son comportement. Comme la personne atteinte pourrait ne pas être capable d'identifier ses sentiments, essayez doucement d'identifier ce qu'elle ressent et demandez qu'elle vous confirme ce que vous pensez avoir identifié. Cette technique pourrait vous aider à trouver les causes de son excès de colère.
- Rester en contrôle peut aider la personne atteinte à se calmer. Contrôler ses propres réactions peut aider à éviter l'aggravation de la situation. Cela réduira également les chances de renforcer des comportements inappropriés visant à attirer l'attention. Avec de la pratique, vous éviterez de réagir sous le coup de l'émotion.
- Une routine fixe et un horaire quotidien prévisible peuvent réduire les sentiments de confusion ou de peur et ainsi diminuer la fréquence des emportements.
- Rappelez-vous que, bien que les choses qui aient été dites soient blessantes ou embarrassantes, généralement, la personne atteinte de la MH ne le fait pas intentionnellement. Souvent, la personne peut avoir des remords par la suite.
- Soyez sensible à tout effort d'excuses. Ne harcelez pas la personne une fois les choses rentrées dans l'ordre, cela ne vaut pas la peine. N'oubliez pas que ce manque de contrôle fait partie de la maladie et n'est pas volontaire.

#### Frustration, irritabilité et colère

La frustration, l'irritabilité, la colère et l'emportement sont des comportements que nous adoptons parfois au cours de notre vie, sans être nécessairement atteints de la MH. Ces comportements deviennent plus fréquents lorsque la personne souffre de la MH, à cause de la détérioration du noyau caudé.

La frustration est une émotion qui se manifeste lorsque la pensée ou les actions d'une personne n'ont pas la chance de trouver un exutoire pour combler ses besoins. Avec la MH, cette situation est amplifiée, car la façon dont la personne pense est modifiée.

Nous pouvons décrire une personne irritable lorsque celle-ci est facilement agacée, agitée ou en colère. Cette définition large permet d'englober différentes formes d'irritabilité. L'irritabilité se manifeste de différentes façons. L'intensité et la durée des réactions peuvent être exagérées. Ces réactions peuvent également s'accompagner d'accès de colère amplifiés par l'impulsivité et la désinhibition.

La colère est un sentiment fort de mécontentement ou d'hostilité. Elle peut entraîner des crises de colère, y compris une agression. Les comportements agressifs peuvent être particulièrement troublants pour les membres de la famille ou les soignants de la personne atteinte de la MH, parce qu'ils peuvent être source de peur et de tension dans la famille ou dans les établissements de soins.

#### **Causes possibles**

La frustration, l'irritabilité, la colère et les emportements sont tous affectés par les changements dans le cerveau en raison de la MH. Les sentiments de frustration et de colère et leurs réactions ultérieures sont généralement déclenchés par des événements réels et légitimes de la vie, mais le cerveau ne peut pas contrôler l'intensité de la réponse. Souvent, la colère est une émotion qui couvre une autre émotion. Typiquement, lorsqu'une personne éprouve de la colère, le sentiment sous-jacent est la déception, le chagrin, le mal, la frustration, la peur ou l'anxiété. Il existe d'autres déclencheurs possibles pour ce genre de comportement, y compris la faim, la douleur, l'ennui, les relations interpersonnelles difficiles, l'incapacité de communiquer, la frustration avec les capacités défaillantes et, en particulier, les changements mineurs dans la routine.

Reconnaissez que la frustration, l'irritabilité et la colère s'expriment généralement en relation avec un véritable sentiment ou en réponse à un événement déclencheur. La maladie fait que ces comportements deviennent exagérés en raison d'une perte de contrôle du noyau caudé.

#### **Exemples**

- Une dame qui travaille comme femme de ménage et qui n'a pas de symptômes moteurs de la MH nous dit qu'elle a commencé à perdre patience avec ses clients. « Ce n'est pas au point où je crie après eux, mais j'en ai vraiment assez des commentaires et suggestions qu'ils me font. »
- Un père de trois enfants obtient maintenant sa rente d'invalidité et a l'intention d'aider à la maison avec les enfants. Avec le temps, il remarque qu'ils n'arrêtent pas de courir partout, que les tâches ne sont pas faites et qu'à certains moments, il sent qu'il n'a plus de contrôle sur eux. Il reconnait être frustré et a peur de perdre les pédales, de se fâcher tout comme sa mère le faisait lorsqu'il était jeune.
- Une jeune comptable rapporte plus de frustrations et d'irritabilité au travail alors qu'elle remarque qu'elle ne peut pas faire son travail comme elle le faisait avant.
- L'épouse d'une personne atteinte remarque que son mari s'emporte pour le moindre détail.
- Une femme atteinte dit ne pas avoir de problème en conduisant l'automobile, mais a récemment admis qu'elle devient vraiment fâchée contre d'autres conducteurs. Il lui arrive de crier dans sa voiture et de faire des doigts d'honneur. Il arrive qu'elle suive quelqu'un qui l'a coupé, traverse les voies et conduit de manière agressive, juste pour leur montrer comment elle se sent.
- Un homme rapporte que sa femme a commencé à se fâcher pendant les repas, poussant son assiette et refusant de manger. En cherchant, on a su qu'elle s'était étouffée quelques fois et que son refus de manger s'exprimait lorsqu'on lui donnait quelque chose de difficile à manger.
- Un homme vivant en résidence a claqué sa porte de chambre et a monté au maximum le volume de sa musique lorsqu'il a su que la préposée qu'il préfère prenait des vacances.
- Sans avertissement, un homme a essayé de frapper sa préposée lorsqu'elle l'a aidé à sortir du lit. Même si elle s'occupait de lui depuis plusieurs mois, le comportement de l'homme devenait de plus en plus agressif. Lorsqu'un nouveau membre du personnel a pris le relais, l'homme a arrêté ses comportements indésirables.

#### **Stratégies**

Il existe des recommandations pharmacologiques et comportementales pour faire face à la frustration, à l'irritabilité et à la colère. Comme il y a souvent une dépression sous-jacente ou d'autres symptômes d'humeur présents dans l'irritabilité et la colère, la première approche médicale suggère des antidépresseurs, tels que les inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine ou de la sérotonine-noradrénaline (SNRI).

Dans certains cas, les stabilisateurs d'humeur et les benzodiazépines à action prolongée peuvent être utiles. Les médicaments neuroleptiques ou antipsychotiques sont utiles dans les cas où la personne atteinte de la MH n'a pas répondu aux antidépresseurs. Les recommandations spécifiques des médicaments sont uniques pour chaque cas.

Veuillez consulter le **« Manuel sur la gestion de la maladie de Huntington à l'intention des médecins (3ième édition) »** publié par la Société Huntington du Canada de la SHC pour plus d'informations sur les médicaments. Les intervenants sont encouragés à consulter un médecin pour toute intervention pharmacologique.

Les interventions comportementales peuvent être utiles pour faire face à la frustration, à l'irritabilité et à la colère. Bien sûr, les interventions devront être adaptées à chaque individu et au stade de la maladie. Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants.

- Il convient de prêter une attention particulière aux signaux, verbaux ou non verbaux, indiquant que la personne atteinte est contrariée ou qu'elle veut quelque chose, afin d'éviter que les comportements ne s'intensifient avant d'être pris en compte. Les indices verbaux comprennent le sentiment de frustration exprimé et ce qui est dit. Les signaux non verbaux comprennent le volume, la vitesse ou l'intensité du discours, et parfois le moment où la personne s'arrête de parler.
- La frustration augmente lorsque la personne n'est plus capable de faire quelque chose qu'elle veut faire (soit pour des raisons internes ou externes). Si la personne est capable, encouragez-la à être aussi autonome qu'elle le peut, en permettant un certain risque sans qu'elle ne soit confrontée à l'échec.
- Soyez conscient de votre propre niveau de frustration et de celui des autres soignants. Évaluez vos attentes vis-à-vis la personne atteinte. Peut-être ne voulez-vous pas ou n'acceptez-vous pas les nouvelles limitations du malade.
- Restructurez les interactions, les attentes et les responsabilités de la personne atteinte. Les changements graduels ou par étapes sont souvent plus faciles à accepter qu'un changement significatif. Cette restructuration devra se répéter chaque fois qu'une activité devient difficile à accomplir.
- Un adulte qui n'est pas dans un établissement de soins doit être responsable de quelque chose à la maison. Choisissez des tâches adéquates (s'occuper de quelques plantes, nettoyer une aire déterminée) qui ne sont pas accablantes. Conserver quelques responsabilités peut aider à éliminer de la frustration.
- Une personne atteinte vivant en résidence est peut-être moins active et communique probablement moins bien. Toutefois, elle peut encore être impliquée dans des prises de décision. N'oubliez pas que le changement de rôle et de responsabilités peut être difficile à accepter pour la personne atteinte.

La colère et les crises violentes peuvent être effrayantes et, dans certains cas, peuvent devenir dangereuses. Les stratégies d'adaptation pour traiter ce type de comportement incluent un accent sur la sécurité. Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants :

• Essayez d'identifier les éléments déclencheurs qui provoquent les crises de colère. Vous pourrez donc essayez de les éviter. Quelques déclencheurs sont plus faciles à modifier que d'autres (par ex. un programme particulier de télévision ou les enfants qui courent autour versus un certain membre de la famille ou une mauvaise nouvelle internationale – guerre ou catastrophe naturelle). Si le déclencheur est difficile ou impossible à modifier, consultez un médecin.

- Essayez d'éloigner la personne atteinte de la source de la colère. La distraction peut être un bon outil. Rappelez-vous, les personnes atteintes ont tendance à devenir mentalement inflexibles et sont généralement rassurées par la stabilité. Vous devez éviter les confrontations et les ultimatums. Ne pas pointer ou agiter un doigt accusateur, hurler ou montrer d'autres signes évidents de colère, car cela ne pourrait qu'envenimer la situation.
- La MH en elle-même n'est pas source de violence chez les patients; cependant, la perte d'une régulation normale des impulsions (désinhibition) peut mener à des situations dangereuses. Les membres de la famille doivent offrir un environnement sain afin qu'aucune personne ne se trouve en danger. Enlevez toutes les armes de la maison et gardez les numéros d'urgence près du téléphone.
- Si une situation semble empirer et que la personne atteinte ne parvient pas à contrôler l'escalade, quittez la situation, demandez de l'aide (ami, famille, voisin) et appelez la police. Vous êtes peut-être réticent à impliquer la police. Ce sera toutefois l'option à favoriser si la situation met en danger les personnes impliquées. La sécurité d'abord.

#### Déni et inconscience

Chez les personnes atteintes de la MH, le déni est un symptôme fréquent et provient de plusieurs sources. On considère généralement le déni comme une incapacité psychologique à faire face à des circonstances fâcheuses. Ce genre de déni se manifeste souvent dans le cas de la perte d'un être cher (refus d'accepter qu'il ne soit plus), d'une maladie en phase terminale (ex. : le diagnostic de la MH). Ce genre de déni s'estompe avec le temps, au fur et à mesure que la personne commence à faire face à la réalité.

Cependant, les personnes atteintes de la MH manquent souvent de perspicacité et de conscience de soi. Elles sont incapables de prendre conscience de leur propre invalidité et d'évaluer leur propre comportement. Ce genre de déni est appelé déni organique ou anosognosie et peut persister la vie durant. Puisqu'il est généralement reconnu qu'une personne peut maîtriser son déni, ce terme ne serait pas approprié pour les personnes atteintes de la MH qui souffrent de déni organique. Nous recommandons donc l'usage du terme « inconscience » pour décrire ce comportement chez les personnes atteintes de la MH.

À la base, l'inconscience peut être bénéfique car la personne affectée reste motivée, continue à essayer et ne se considère pas « affectée » ou « handicapée ». Toutefois, elle peut donner lieu à la colère, car les personnes atteintes de la MH ne comprennent pas les raisons qui les empêchent de retourner au travail ou de vivre de façon autonome. Les personnes souffrant d'inconscience croient parfois qu'on leur interdit à tort des activités qu'elles pourraient effectuer (par ex. conduire, travailler, prendre soin des enfants). Cette inconscience peut devenir dangereuse si une personne atteinte tente d'accomplir seule certaines activités sans surveillance. Souvent ces personnes manquent de bon jugement, car elles sont inconscientes des limitations imposées par leur maladie.

L'inconscience ne constitue pas un problème seulement pour la personne atteinte, mais aussi pour les professionnels de la santé, les amis, les membres de la famille et les soignants. Quelques personnes atteintes qui ne sont pas conscientes de leurs symptômes ne les rapporteront pas au médecin. Le médecin peut aussi penser que la personne atteinte est en déni.

Le médecin pourrait également penser que la personne refuse systématiquement les symptômes, alors qu'en fait, elle n'est pas consciente de la chorée ou des changements cognitifs.

Enfin, le déni peut survenir lorsque des membres de la famille et / ou des professionnels de la santé retardent le diagnostic de la MH, ou ne dévoilent pas le diagnostic de la personne affectée, parce qu'ils craignent que la personne par ne soit pas en mesure de gérer cette information. Certaines personnes interprètent l'inconscience manifestée par une personne atteinte de la MH comme un signe que la personne ne veut pas savoir, deviendra déprimée ou deviendra suicidaire si elle a la MH. Il n'y a aucune preuve suggérant que parler de la MH à une personne inconsciente entraînera une dépression ou un suicide.

#### **Causes possibles**

Le déni est une réponse psychologique normale à une situation accablante. Cela peut être un processus conscient où une personne refuse d'admettre que quelque chose s'est produit, que ce soit un diagnostic de la MH ou de dire qu'une personne a des problèmes au travail. Le déni est considéré comme un moyen de protéger la perception de soi ou l'identité de la personne.

L'inconscience est due aux dommages qui se produisent dans les circuits reliant le noyau caudé aux lobes frontaux et pariétaux. Le circuit qui relaie les informations des autres centres du cerveau vers les lobes frontaux (où les actions appropriées sont considérées et initiées) est interrompu par une dégénérescence caudale secondaire à la MH. La méconnaissance des symptômes est un problème fréquent chez les personnes atteintes de divers types de maladies du cerveau, y compris les traumatismes crâniens, la schizophrénie, la démence et d'autres troubles neurodégénératifs. La littérature concernant la MH est fiable et démontre dans de nombreuses publications la méconnaissance des dysfonctions motrices, cognitives, psychiatriques et fonctionnelles secondaires à la MH chez les patients dans les phases prodromiques prodromiques et diagnostiqués (Deckel et Morrison, 1996, Craufurd, Griffiths et Neary, 1998, Hoth *et al.* 2007).

#### **Exemples**

- Une femme qui présente des signes précoces de symptômes signale des difficultés croissantes au travail, mais affirme que c'est à cause des changements apportés au bureau, y compris son nouvel ordinateur.
- Un homme avec une chorée évidente est sur le point d'obtenir les résultats d'un test diagnostic. Lorsqu'on lui demande s'il a des idées sur ce que pourrait être le résultat, il déclare qu'il est sûr que ce sera négatif.
- Même si son médecin lui a dit il y a deux ans qu'il avait des symptômes moteurs, un homme ne dira pas qu'il a la MH, mais qu'il est à risque.
- Une personne atteinte de la MH est réticente à un autre rendez-vous à la clinique. « Je ne sais pas pourquoi je viens ici, je n'ai pas la MH. »
- Une femme rapporte qu'elle est toujours capable de gérer les tâches à la maison, mais ses bras et ses jambes sont meurtris et portent des marques de brûlure.
- Lorsqu'on lui a demandé si elle voulait essayer d'augmenter sa médication pour contrôler ses mouvements involontaires, une femme atteinte a déclaré qu'elle ne remarque même pas qu'elle bouge.
- Un homme vivant dans une résidence de personnes âgées ne se lave que lorsqu'il est forcé. Il ne pense pas qu'il en ait besoin, bien que d'autres résidents se plaignent de son hygiène.
- A chaque fois qu'un préposé est assigné à un homme atteint de la MH, celui-ci insiste pour se nourrir seul. Quand il tente de le faire, la personne atteinte mange trop vite et s'étouffe.

#### **Stratégies**

Faire face au déni et à l'inconscience peut être difficile, et il n'y a pas de traitement médical spécifique pour ces symptômes de la MH. Traiter toutes les conditions d'humeur sous-jacentes, comme la dépression ou l'anxiété, peut réduire le déni. Les interventions comportementales peuvent aider à gérer l'inconscience, qu'elles soient mises en œuvre directement avec la personne atteinte de la maladie de Huntington ou avec les membres de la famille ou les soignants. Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants.

• Il n'y a pas de recette idéale pour faire face au déni et à l'inconscience. Parfois, il peut être nécessaire de faire preuve de créativité pour amener la personne atteinte de la MH à collaborer.

- Évitez d'interpréter le non-respect de la thérapie, des soins infirmiers ou même des arrangements domestiques comme intentionnels, car l'inconscience est souvent la raison de ces comportements.
- Essayez d'accepter que l'inconscience soit une composante de la MH qui n'est pas traitable. Souvent, la personne avec la MH ne semble pas changer ou accepter son diagnostic de la MH.
- Lorsqu'il s'agit d'obtenir l'adhésion d'une personne atteinte de la MH qui vit de l'inconscience, il peut être utile d'élaborer un contrat prévoyant des incitatifs ou des récompenses pour promouvoir la collaboration, qui ne soient pas liés à la reconnaissance du diagnostic de la MH.

#### **Persévération**

Une personne atteinte de la maladie de Huntington peut persévérer ou rester bloquée sur une idée ou une activité. La personne peut développer un schéma de pensées rigides et avoir du mal à passer d'une pensée ou d'une activité à une autre ou encore à changer de routine. Les échelles d'évaluation psychiatrique des niveaux de trouble obsessionnel compulsif (TOC) suggèrent que les comportements de type TOC, y compris la persévération, font partie des symptômes précoces les plus courants de la MH. (Beglinger, Duff et coll., 2010). Parmi les exemples courants de persévération chez les personnes atteintes de la MH, mentionnons l'obtention de cigarettes, de recharges de café, l'heure des repas ou l'utilisation des toilettes. Une personne atteinte de la MH peut devenir irritable lorsque ces demandes sont ignorées ou refusées.

La persévération peut également être causée par des difficultés de communication. Par exemple, si les besoins légitimes ne sont pas satisfaits, la personne atteinte de la MH continuera de se répéter dans l'espoir d'être comprise et aidée.

Une pensée obsessionnelle ou la nécessité d'accomplir une action compulsive a été décrite par certaines personnes atteintes de la MH comme une démangeaison ou une habitude qui doit se produire. Certains la décrivent comme similaire au syndrome des jambes sans repos où l'inconfort réel se produit si l'obsession n'est pas poursuivie. Il peut être utile de laisser les comportements se produire quand ils ne sont pas dangereux.

#### **Causes possibles**

La persévération se produit lorsque les lobes frontaux ou les circuits neuronaux reliant les lobes aux ganglions de la base sont endommagés.

#### **Exemples**

- Un jeune homme atteint de la MH essaie de faire de l'exercice tous les jours. Non seulement, il va au gymnase et il court quand il le peut, mais il en parle avec ses amis et sa famille. Il ne se passe pas un jour où il n'explique pas sa routine et ne fasse part de ses exploits au gym.
- Après avoir reçu une critique négative au travail, une femme atteinte de la MH a commencé à penser à une certaine erreur qu'elle avait commise. Au fil du temps, elle a continué à penser à cette erreur, mentionnant qu'elle se sentait contrariée lorsqu'elle y pensait et que parfois cela l'empêchait de s'endormir. Lors de l'évaluation suivante, elle en a parlé à son superviseur, qui lui a dit qu'elle pouvait à peine se souvenir de cette erreur survenue un an plus tôt.
- Une femme rapporte que son mari atteint de la MH n'abandonne pas l'idée qu'un jour il retournera au travail. Parfois, il la suit autour de la maison et insiste pour qu'elle le sorte afin qu'il puisse chercher du travail.

- Pendant les dernières semaines où elle a vécu seule, une femme atteinte de la MH a commencé à être obsédée par un formulaire qu'elle avait posté concernant son divorce. Après l'avoir envoyé, elle a commencé à s'inquiéter du fait qu'il pouvait contenir des erreurs qui auraient un impact sur le bien-être de ses enfants. Personne ne pouvait la rassurer et elle était si agitée qu'elle appelait son fils continuellement pour lui en parler.
- Le personnel d'un centre de personnes âgées où vivait un homme atteint de la MH a décidé qu'il était temps qu'il arrête de fumer car sa chorée s'aggravait et qu'il y avait un risque de brûlure. Même après avoir arrêté de fumer, il allait au poste des infirmières plusieurs fois par jour et demandait une cigarette.
- Une femme vivant dans une maison de retraite ne buvait son supplément nutritionnel que si on utilisait une tasse jetable d'un café du coin. Si on lui donnait une autre tasse, elle se fâchait.

#### **Stratégies**

La gestion de la persévération est un défi particulièrement difficile. Donner à la personne atteinte de la MH une sérotonine sélective inhibiteur de la recapture (ISRS) peut aider avec des éléments de l'obsession. Dans les cas où la personne ne peut répondre à un ISRS, un neuroleptique ou un antipsychotique peut être prescrit.

Si les arguments rationnels n'ont pas beaucoup d'effet, rassurer la personne et proposer un autre moyen pour exprimer ses sentiments peut-être un moyen efficace de réduire la frustration, tant pour la personne atteinte que pour le soignant. Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants.

- Faire preuve d'empathie pour les sentiments qui se cachent derrière les mots ou les actions peut aider la personne atteinte à se sentir plus sécurisée. Par exemple : « On dirait que vous êtes contrarié de ne pas conduire », ou « Vous semblez déçue que nous ne soyons pas allés au centre commercial. » Reconnaître les sentiments de la personne atteinte de la MH peut réduire la tendance à la persévération.
- Envisager d'utiliser la distraction comme méthode pour faire face à la persévération. Gardez une liste des activités préférées en mémoire, ou avoir sous la main divers aliments que la personne atteinte aime. Des activités ou des objets peuvent être utilisés pour distraire la personne d'un sujet persévérant. Par exemple, si la personne avec la MH commence à persévérer tout en faisant des tâches de routine, le soignant devrait être prêt à passer à une autre tâche. Soyez préparé à avoir plusieurs options.
- L'humour peut également briser efficacement une fixation. (un sujet sur lequel la personne est bloquée).
- Rappelez à la personne atteinte que le sujet a déjà été discuté. Si aucune conclusion acceptable a été convenue, rappelez doucement à la personne que vous êtes en train de résoudre les problèmes.
- L'accommodement peut être une stratégie efficace. Dans le cas de la femme qui prenait un supplément nutritionnel dans un gobelet jetable d'un café du coin, le personnel a obtenu un paquet de gobelets de sorte qu'il y en avait toujours un de disponible pour elle.
- Malheureusement, certaines persévérations sont impossibles à résoudre. Essayez de fixer des limites sur le comportement, ou même sur combien de temps la personne avec la MH sera autorisée à parler de la question.

Remarque : Il peut être efficace que le médecin agisse en tant que « mauvaise personne » et limite les activités de la personne atteinte qui refuse de les limiter à la demande de la famille ou du soignant. Cela permet aux aidants de maintenir une relation positive avec la personne.

Par exemple, si une personne avec la MH veut conduire mais est clairement incapable de le faire, il peut être bon de recommander qu'elle passe les tests au centre de permis de véhicule et laissez ce spécialiste prendre la décision. Dans ces types de scénarios, l'approche de l'équipe en matière de soins permet à tous les membres de remplir leurs rôles. Les discussions au sein de l'équipe de soins (y compris les aidants) assurent que le rôle de chacun dans l'équipe est clair et que chacun est confortable dans son rôle respectif.

#### **Dépression**

La dépression est un trouble de l'humeur fréquent chez les personnes atteintes de la MH. Ce symptôme peut se développer au stade prodromique ou lorsque la maladie est évidente. Dans le stade prodromique de la maladie, les symptômes de la dépression peuvent se développer de nombreuses années avant les symptômes moteurs. La plus forte prévalence de la dépression au cours de cette période se voit souvent à moins d'un an du diagnostic clinique. (Epping et Paulsen, 2011). Les stades précoces de la maladie cliniquement manifeste montrent la prévalence la plus élevée de dépression.

#### Les symptômes du trouble dépressif majeur (TDM) 3 comprennent :

- Une humeur dépressive presque toute la journée et presque tous les jours
- Une diminution de la capacité à ressentir du plaisir ou un intérêt pour les activités habituelles
- Une diminution ou une augmentation significative de l'appétit ou du poids
- Changements au niveau du sommeil insomnie ou hypersomnie
- Agitation ou se sentir physiquement plus lent
- Diminution de la capacité de penser, de se concentrer et de prendre des décisions
- Sentiments de culpabilité ou de dévalorisation
- Pensées récurrentes de mort ou de suicide

Beaucoup de symptômes de la MH se ressemblent et peuvent masquer les symptômes de la dépression. Cela peut être difficile de dire si les symptômes d'une personne sont la dépression, la MH ou une combinaison des deux.

Une personne qui est à risque, ou dans les stades prodromiques de la maladie, peut déclarer qu'elle se sent déprimée. Cependant, quand la maladie progresse dans les stades diagnostiqués, c'est souvent l'observation d'un membre de la famille ou d'un aidant qui alerte le médecin de la personne atteinte qu'il y a signe de dépression. Être attentif aux symptômes de la dépression est nécessaire parce que l'incidence du suicide est élevée chez les personnes atteintes de la MH. Cela sera discuté plus en détail à la fin de cette section.

#### **Causes possibles**

Il existe deux raisons pour lesquelles la dépression est si fréquente dans la MH. Premièrement, une humeur dépressive est une émotion naturelle et compréhensible en ce qui a trait au diagnostic et aux symptômes de la MH. La MH modifie progressivement le rôle d'une personne dans la famille, dans le travail et les domaines sociaux. Par exemple, le rôle de la personne atteinte dans sa famille peut passer de soutien de la famille et de responsable de la maison à une personne dépendante nécessitant une supervision. Les symptômes d'humeur dépressive à la suite d'une cause ou d'une raison identifiable peuvent être considérés comme une dépression réactive, semblable au diagnostic d'un trouble d'adaptation. Cependant, ceci est plus compliqué avec la MH en raison de la nature progressive de la maladie. Comme la personne atteinte de la MH développe plus de symptômes ou éprouve plus de changements dans sa vie, elle peut continuer à souffrir de dépression réactive, qu'il s'agisse d'une nouvelle apparition ou de la perpétuation d'un état existant.

La deuxième raison de la dépression dans la MH est que la maladie modifie directement les neurotransmetteurs dans le cerveau qui régularisent l'humeur. Par conséquent, même les personnes naturellement optimistes et heureuses peuvent souffrir d'une grave dépression secondaire aux changements cérébraux de la MH. Pour compliquer les choses encore plus, l'individu qui souffre de dépression, en raison de changements dans le cerveau, peut également réagir aux changements dans sa vie.

#### **Exemples**

- Un jeune homme est vu en clinique six mois après avoir subi un test génétique et appris qu'il était porteur du gène de la MH. Il rapporte que son humeur a eu des « hauts et des bas », mais qu'au cours du dernier mois il s'est senti plus désespéré quant à l'avenir.
- Une jeune femme rapporte qu'elle n'est pas déprimée, mais qu'elle se sent «comme en colère, presque tout le temps ». Elle n'a pas bien dormi comme auparavant et n'a pas beaucoup d'appétit. Elle rapporte s'énerver avec son copain et pleurer fréquemment. Elle va à ses cours au collège, mais a cessé d'aller au gym et ne voit plus ses amis comme avant.
- Une femme atteinte de la maladie de Huntington, qui avait des signes précoces du trouble du mouvement, rapporte qu'elle n'a tout simplement pas l'énergie qu'elle avait pour travailler dans la maison. Le linge n'est pas lavé, la vaisselle s'accumule dans l'évier, et sortir le chien pour sa marche habituelle ne dure qu'environ cinq minutes. La plupart du temps, elle s'assied sur le canapé avec la télévision allumée. Elle mentionne que parfois, il peut s'écouler d'une à deux heures et qu'elle n'arrive pas à se souvenir de ce qu'elle a regardé.
- Un homme atteint de la MH, qui présente plus de symptômes moteurs, a parlé assez souvent de la tentative de suicide de son père. Lors de sa dernière visite à la clinique, il a déclaré qu'il voulait planifier « un dernier voyage dans l'est » là où son père a vécu. Lorsqu'on lui a demandé ce qu'il voulait dire exactement, il a changé de sujet. Interrogé directement sur le suicide, il a nié avoir des pensées suicidaires. Deux semaines après sa visite, sa femme a appelé et a dit qu'il avait un comportement bizarre, qu'il était allé dire au revoir aux voisins et qu'elle était inquiète.
- Un homme atteint de la MH devient émotif et agité chaque fois que sa famille lui rend visite à la résidence. Une fois la visite terminée, il refuse de sortir du lit et reste dans sa chambre, indiquant au personnel qu'il veut que les lumières soient éteintes et les rideaux fermés.

#### **Stratégies**

Il existe plusieurs façons de travailler avec les symptômes de la dépression. Alors que chaque cas est unique, plusieurs classes de médicaments sont efficaces pour traiter la dépression. Ceux-ci comprennent la sérotonine sélective inhibiteurs de la recapture (ISRS), inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine et de la norépinéphrine (IRSN), antidépresseurs atypiques et les médicaments antipsychotiques ou neuroleptiques. Veuillez consulter le « Manuel sur la gestion de la maladie de Huntington à l'intention des médecins (3ième édition) » publié par la Société Huntington du Canada pour des informations supplémentaires sur les médicaments. Les intervenants autres que les médecins devraient consulter un médecin pour toute intervention pharmacologique.

Les interventions comportementales sont une approche non pharmacologique qui peuvent aussi aider à gérer la dépression.

• Encourager la personne atteinte de la MH à parler de dépression avec quelqu'un qu'elle connaît et en qui elle a confiance, que ce soit un être cher, un ami ou un médecin. Parfois, simplement parler à quelqu'un de ce que l'on ressent peut contribuer à atténuer une humeur dépressive.

- En plus de cet échange informel, recommander que la personne dépressive rencontre un professionnel de la santé mentale qui pourra donner de l'information sur la dépression et assurer un suivi
- Discuter de la médication avec la personne atteinte de la MH. Comme il y a différents médicaments disponibles qui peuvent aider la dépression, la personne atteinte devra travailler avec son médecin pour trouver le bon médicament et le bon dosage.
- Comme la capacité de communiquer d'une personne atteinte peut changer au cours de la maladie, un suivi psychologique sera plus efficace dans les stades à risque, prodromiques et à diagnostic précoce. En stade intermédiaire, un professionnel de la santé mentale peut aider à élaborer et à mettre en œuvre des interventions comportementales. En stade avancé des visites régulières d'un professionnel de la santé mentale, d'un travailleur social ou d'un intervenant en soins spirituels peuvent s'avérer rassurantes et bénéfiques pour une personne atteinte de la maladie de Huntington même si elle est incapable de parler.
- Suggérer de participer à un groupe de soutien de la MH. Cela peut être un outil utile pour traiter les symptômes de dépression. Souvent, les personnes vivant avec la MH se sentent isolées et seules, ce qui ne fait qu'aggraver la dépression. Rencontrer d'autres personnes qui vivent la même expérience et connaissent la maladie peut fournir un lien social et un exutoire pour la personne. Cela dit, les groupes de soutien ne sont pas pour tout le monde, et c'est à chaque personne à déterminer son propre niveau de confort avec cette ressource. Différents loisirs et autres activités agréables peuvent également soulager les symptômes de la dépression.
- Les passe-temps et autres activités agréables peuvent aussi diminuer les symptômes liés à la dépression. Encourager la famille et les amis à inclure la personne atteinte dans les activités. Avoir un compagnon dans l'activité peut aussi augmenter la participation, car la difficulté à initier des activités est un symptôme de la MH.
- Réitérer le maintien des routines et des horaires. Des activités régulières peuvent aider à fournir une structure pour la personne atteinte de la maladie de Huntington, qui à son tour peut aider à lutter contre l'humeur dépressive. L'encouragement peut augmenter la probabilité que la personne reste engagée dans une activité.
- Surveiller et signaler les conversations sur le suicide et la mort (voir les sections suivantes).

#### Suicide et la MH

Bien que des études aient suggéré que le risque de suicide est plus élevé chez les personnes atteintes de la MH, peu de recherches ont été menées sur ce sujet, en particulier au Canada. Une étude visait à déterminer les facteurs de risque de comportement suicidaire (défini comme un suicide ou une tentative de suicide) dans la MH prodromique (Fiedorowicz, Mills, Ruggle, Langbehn, & Paulsen 2012). Cette recherche a conclu que « des antécédents de tentatives de suicide et la présence de la dépression sont des facteurs fortement prédictifs du comportement suicidaire dans la MH prodromique. Comme ces facteurs de risque sont parmi les facteurs de risque les plus importants pour le suicide, les facteurs de risque de suicide établis semblent applicables à ceux qui sont dans le stade de la MH prodromique. »

Compte tenu de la variation des statistiques liées aux taux de suicide, il est difficile de déterminer le taux de suicide chez les personnes atteintes de la MH ou ceux qui sont à risque. Comme mentionné, les résultats suggèrent généralement que les facteurs de risque sont similaires à ceux de la population générale (tentatives antérieures, humeur dépressive). Surveillez la dépression chez la personne atteinte et posez régulièrement des questions sur le suicide, car les pensées sur la mort et le suicide peuvent faire partie de la dépression. Le suicide est un sujet de grande préoccupation dans la MH en raison de changements cognitifs dans le cerveau, y compris la désinhibition et l'impulsivité.

Il y a un certain nombre de facteurs de risque de suicide, certains sont évidents et d'autres sont plus subtils. Les choses à considérer peuvent inclure les éléments suivants :

- Avoir une humeur dépressive (voir la section sur la dépression pour les signes et les symptômes)
- Exprimer des sentiments de désespoir
- Exprimer le désir d'être seul
- Être en retrait des activités, des amis, de la famille ou de la société
- Parler de « mettre fin à tout », « ne plus y faire face », ou plus généralement de la mort
- Prévoir une planification active, par exemple en indiquant spécifiquement ce qu'elle ou qu'il pourrait faire
- Déclarer vouloir mettre de l'ordre dans sa vie en disant au revoir aux gens ou en leur donnant des biens
- Changements de comportement tels que l'agitation accrue ou dormir beaucoup plus (ou beaucoup moins)
- Avoir un changement soudain d'humeur, passant de la déprime à un sentiment de bien-être

#### Prévention du suicide

Sur la base des critères ci-haut mentionnés et de votre expérience clinique, si vous considérez que la personne atteinte de la maladie de Huntington est à risque de suicide :

- Obtenez une référence pour consulter un spécialiste en santé mentale. Le suicide est évitable et un suivi en santé mentale peut aider une personne à faire face à des pensées suicidaires.
- Encouragez la personne atteinte de la MH à parler de ses sentiments avec vous, les membres de sa famille, les aidants naturels ou d'autres personnes de confiance.
- Demandez à la personne atteinte de la MH si elle a un plan de suicide précis. S'il le faut, ne la laissez pas seule. Appelez une ligne de prévention du suicide ou un centre de crise, le 911 ou amenez la personne à l'urgence la plus proche.
- Discutez avec la famille et les soignants sur la façon de réagir aux discussions sur le suicide. Il arrive que les gens soient bouleversés quand ils entendent que quelqu'un pense au suicide. Ils peuvent essayer de nier ou d'éviter la conversation. Dites à la famille d'écouter de manière bienveillante et d'encourager la personne atteinte à partager ses sentiments. Encouragez la personne atteinte de la MH à partager ce qu'elle ressent, mais aussi être prêt à appeler une ligne de prévention du suicide ou le 911 s'ils sentent que la personne atteinte de la MH est en danger imminent de se blesser.
- Si le sujet du suicide n'est pas clair, suggérez à la personne atteinte de communiquer avec un médecin ou un professionnel de la santé mentale. Par exemple, « Je me sens triste et effrayé quand je vous entends dire cela. Entrons en contact avec le Dr Johnson, d'accord? » Si la personne atteinte ne veut pas parler à un médecin ou à un professionnel de la santé mentale, recommandez que la personne qui a entendu parler des idées suicidaire de la personne atteinte communique avec le médecin soignant.
- Demandez à la famille ou à l'aidant de la personne atteinte de la MH de retirer toutes les armes potentielles de la maison, y compris les fusils, les balles, les cordes et les médicaments. Avisez les membres de la famille que de nombreuses personnes souffrant de maladies chroniques peuvent cacher des médicaments « au cas où j'en aurais besoin ». Ce n'est pas seulement le suicide qui pose un problème, mais une décision telle que : « Je ne suis pas bien aujourd'hui je dois prendre quelques-unes de ces pilules ».
- Demandez à la famille, à l'aidant ou à la personne avec la MH d'afficher les numéros de téléphone d'urgence sur son téléphone.

- Demander un contact régulier pour évaluer périodiquement les changements d'humeur. La surveillance des symptômes de la dépression aide à identifier les pensées ou les idées suicidaires au fur et à mesure qu'elles se présentent.
- Prenez une entente, faites un contrat avec la personne atteinte afin qu'elle vous avertisse si elle commence à se sentir mal.
- Organiser la supervision.

#### Anxiété

Il est fréquent qu'une personne souffrant d'une maladie chronique évolutive éprouve une anxiété ou des inquiétudes excessives, concernant l'avenir. Cependant, les symptômes de l'anxiété peuvent devenir graves au point d'interférer avec les activités de la vie quotidienne.

L'anxiété peut se présenter de différentes façons, notamment :

- Nervosité générale
- Inquiétude excessive
- Pensées répétitives sur des sujets difficiles
- Mains qui bougent dans tous les sens
- Respiration superficielle
- Fréquence cardiaque rapide
- Transpiration
- Agitation
- Peur
- Panique

L'anxiété peut servir de lien commun entre plusieurs troubles psychiatriques distincts. Ceux-ci comprennent l'anxiété sociale, trouble panique et trouble obsessionnel compulsif. Une personne atteinte de la MH peut ne pas répondre aux critères spécifiques concernant l'un de ces troubles, mais ils peuvent montrer les caractéristiques d'un ou plusieurs d'entre eux.

- L'anxiété sociale est l'inquiétude ou la peur concernant la façon dont on sera perçu dans un contexte social. Ce n'est pas rare pour les personnes atteintes de la maladie de Huntington de s'inquiéter lorsque d'autres personnes regardent leurs mouvements involontaires. Également, les personnes aux premiers stades de la maladie peuvent être préoccupées par la façon dont les collègues et amis réagiront à leur MH.
- Le trouble panique Le trouble panique est caractérisé par l'apparition aiguë d'une anxiété envahissante et de sentiments de peur, souvent accompagnée de symptômes physiques, y compris la fréquence cardiaque rapide, la transpiration, l'hyperventilation, une sensation d'étourdissement, ou un engourdissement et picotement des doigts et des orteils. Les symptômes durent généralement environ 15 minutes, mais l'anxiété résiduelle peut durer plus longtemps.
- **Le trouble obsessionnel-compulsif** est caractérisé par des pensées ou impulsions intrusives récurrentes (obsessions) qui provoquent l'anxiété, mais jugés comme insensés. Les compulsions sont des comportements répétitifs qui sont exécutés à plusieurs reprises, parfois en réponse à une obsession ou dans le cadre d'une routine qui doit être suivie. Les obsessions les plus courantes ont tendance à se concentrer sur la propreté (comme se laver les mains) ou de sécurité (comme vérifier que le poêle est éteint).

Bien que les troubles paniques et obsessionnels compulsifs soient rares dans la MH, ils peuvent tout de même survenir. Encore une fois, il est plus fréquent de voir des composantes de ces troubles anxieux, telle que la préoccupation obsessionnelle avec des idées particulières (comme discuté dans la section sur la persévération).

Habituellement, les symptômes d'anxiété s'aggravent dans les situations nouvelles ou lorsque la personne se perçoit comme ayant des compétences insuffisantes pour gérer la situation. Beaucoup de personnes atteintes de la MH constatent qu'elles s'inquiètent plus que d'habitude, même à propos de questions apparemment insignifiantes.

#### **Causes possibles**

Tout comme la dépression, il existe deux raisons principales pour lesquelles l'anxiété peut se manifester dans la MH. D'abord, il y a l'anxiété réactive aux situations difficiles et changeantes de la vie. Qu'une personne attende les résultats d'un test génétique, qu'elle éprouve des difficultés croissantes au travail, qu'elle observe un changement de rôle au sein de la famille ou qu'elle soit confrontée à une progression des symptômes, il existe de nombreuses sources d'inquiétude compréhensibles. Cela peut toutefois devenir problématique, car les changements se produisent souvent en même temps, provoquant une inquiétude accrue.

La deuxième raison de l'anxiété dans la MH est due à des changements dans le cerveau. Encore une fois, au fur et à mesure que la maladie progresse, des changements physiques dans le cerveau peuvent à la fois conduire une personne à développer de l'anxiété, ainsi que de rencontrer des difficultés accrues dans la façon d'y faire face. Ces deux facteurs sont souvent liés, ce qui peut entraîner une augmentation des symptômes d'anxiété.

#### **Exemples**

- Une femme d'une trentaine d'années, qui se trouve au stade prodromique, s'inquiète de ne pas pouvoir faire face à sa charge de travail. Elle a discuté de sa situation avec son supérieur et a exploré les possibilités de modifier ses tâches. Cependant, malgré les changements apportés à ses responsabilités, elle passe la plupart de ses journées à penser à son rendement. Elle signale également qu'elle a de plus en plus de mal à s'endormir car elle pense à son travail avant de se coucher.
- Bien qu'ayant reçu des commentaires positifs au cours des trois dernières années, un homme atteint pense que ses collègues le regardent différemment maintenant. Même s'il peut toujours bien faire son travail, il craint que les gens doutent de sa performance. Il a également remarqué des mouvements dans ses doigts et il s'inquiète que d'autres personne le remarquent aussi.
- Vivant seule, une femme atteinte de la MH a été vue à la clinique avec un de ses enfants. Récemment, son attention portait essentiellement sur l'idée de voyager à travers le pays pour rendre visite à son père. Plus elle pensait à ce voyage, plus elle s'inquiétait de ne pas être capable de le faire. Elle devenait agitée, éprouvait des symptômes physiques, de l'essoufflement, de la tachycardie (le coeur qui s'emballe), et devenait facilement confuse.
- Un homme vivant dans un établissement de soins spécialisés a connu plusieurs incidents d'étouffement avec les aliments pendant les repas. La dernière fois qu'il s'est étouffé, quelqu'un a dû lui donner des compressions addominales (manoeuvre de Heimlich) pour déloger la nourriture. Bien qu'une évaluation ait démontré qu'avec de l'attention, il était encore en mesure de gérer des aliments solides, il craignait que ça se reproduise. Il a commencé à refuser les aliments et est devenu de moins en moins coopératif au moment des repas.

#### **Traitement**

Pour traiter les symptômes d'anxiété, il existe à la fois des mesures préventives qui peuvent aider à éviter l'apparition de l'anxiété et des moyens de traiter les symptômes qui sont déjà présents. Un certain nombre de médicaments ont été jugés utiles dans le traitement des symptômes de l'anxiété dans la MH. Les recommandations spécifiques pour les médicaments sont adaptées à chaque personne. Le clinicien doit d'abord évaluer si l'anxiété est un symptôme d'un autre état psychiatrique, comme une dépression majeure. Les traitements potentiels

comprennent les inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine (ISRS) et benzodiazépines. Veuillez consulter le **« Manuel sur la gestion de la maladie de Huntington à l'intention des médecins (3ième édition) »** publié par la Société Huntington du Canada pour plus d'informations sur les médicaments pour traiter l'anxiété.

Les interventions cognitivo-comportementales peuvent aider à éviter ou minimiser la probabilité qu'une personne atteinte de la MH devienne anxieuse.

La composante cognitive s'intéresse aux pensées anxieuses d'une personne et lui apprend comment y faire face. Le fait que la personne atteinte de la MH identifie les pensées anxiogènes est la première étape (par exemple, « je ne pourrai pas finir ce projet au travail » ou « tout le monde pense que je ne peux pas être utile parce que j'ai la MH »). Amener la personne à voir autrement la situation peut alors atténuer la réponse anxieuse. Outre la remise en question des pensées anxieuses, l'utilisation d'un dialogue intérieur positif, tel que « je vais aller bien », peut être efficace pour réduire l'anxiété. La composante comportementale fournit des interventions utiles pour faire des choses à la maison qui minimisent les aspects physiologiques de l'anxiété, y compris l'entraînement à la relaxation.

La forme la plus simple d'entraînement à la relaxation se concentre sur la respiration. Ensuite, en fonction de la capacité de la personne atteinte de la MH, il existe des exercices plus complexes, y compris le biofeedback et l'hypnose.

#### **Stratégies**

Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants :

- Établissez des routines régulières et respectez-les. Comme mentionné dans les sections précédentes, les routines et les horaires peuvent aider à minimiser le stress et fournir une structure dans laquelle la personne atteinte se sent en sécurité.
- Gardez l'environnement de la maison simple. Une surabondance de stimuli peut conduire la personne atteinte à se sentir dépassée. Éteindre la télévision lorsque vous quittez la pièce, régler la sonnerie du téléphone à un faible volume et minimiser l'encombrement peuvent aider à réduire les déclencheurs potentiels du stress.
- Simplifier les demandes et les exigences à l'égard de la personne atteinte de la MH. En raison de changements dans le cerveau, il peut devenir plus difficile pour la personne atteinte d'organiser ses pensées et d'effectuer des actions complexes.
- Dans certains cas, il peut être utile de s'abstenir de discuter des événements futurs jusqu'à la veille de l'événement. Il ne s'agit pas d'une recommandation générale, mais pour de nombreuses personnes atteintes qui ont tendance à s'inquiéter et à persévérer, attendre d'aviser la personne jusqu'à un moment proche de l'événement peut minimiser l'anxiété.
- Dans d'autres cas, toujours en fonction de la personne, le fait de présenter doucement un événement à l'avance et d'ajouter des détails au fil du temps peut minimiser l'anxiété. L'approche dépendra de la personne.
- Planifiez à l'avance les changements de routine qui seront nécessaires.. Encouragez les personnes impliquées, y compris la personne atteinte de la maladie de Huntington, à réfléchir aux modifications à venir d'une routine afin de minimiser l'anxiété ou l'inquiétude au moment du changement.
- Recherchez tout déclencheur identifiable et recommandez que la personne atteinte cesse l'activité contribuant aux sentiments d'anxiété.
- Les interventions comportementales changeront à mesure que la maladie progresse. Les personnes qui sont dans le stade prodromique et les stades précoces de la maladie diagnostiquée peuvent bénéficier davantage de certaines interventions que celles des stades plus avancés.

• Les techniques de thérapie cognitivo-comportementale sont bien connues pour traiter l'anxiété, bien qu'il n'y ait pas de recherche dans ce domaine spécifique dans la MH. Il est à noter que ces interventions peuvent être très utiles, et une référence à un intervenant de soins en santé mentale formé dans cette technique est recommandé. Il y a deux composantes à l'approche cognitivo-comportementale: apprendre à reconnaître et gérer les pensées ou les émotions inutiles et changer le comportement dysfonctionnel.

### **Psychose: hallucinations et délires**

La psychose est un terme psychiatrique désignant un état mental dans lequel une personne éprouve une perte de contact avec la réalité, comprenant généralement la présence d'hallucinations ou de délires. On parle d'hallucination lorsqu'une personne voit, entend ou éprouve quelque chose qui n'est pas réel. Les délires sont des pensées concernant des situations et des relations irréelles. Heureusement, la psychose est rare dans la MH.

Il existe plusieurs types de délires, notamment : délires paranoïaques ou persécuteurs, impliquant la croyance d'être suivi, surveillé ou en danger; érotomanie, impliquant la croyance qu'une autre personne est amoureuse ou dans une relation avec l'individu; et illusions grandioses, qui sont la croyance que la personne a des talents spéciaux, des pouvoirs ou différentes capacités. Les délires peuvent être bizarres (« Les voisins d'à côté sont vraiment des étrangers d'une autre planète. ») (« Je pense que la police me regarde »).

#### **Causes possibles**

Les changements dans le cerveau dus à la progression de la maladie peuvent créer des caractéristiques psychotiques. Des symptômes psychotiques peuvent également émerger d'une affection sous-jacente non liée à la MH, comme la dépression ou la manie, l'usage de substances, de différents abus ou autres problèmes de santé. Il est impératif d'exclure toutes les causes possibles avant de traiter les symptômes psychotiques.

#### **Exemples**

- Un homme dans la quarantaine croit que sa femme essaie de l'empoisonner, alors il refuse de prendre ses médicaments. Ceci augmente ses symptômes délirants et paranoïaques au point où il menace sa femme et fait peur à sa famille.
- Une femme atteinte qui a été mariée pendant près de vingt ans avoue une série d'aventures extraconjugales, y compris un ancien ami du collège, une personnalité de l'actualité locale, son médecin et une célébrité. Bien qu'il n'y ait aucune preuve pour ses affirmations, elle se sent coupable de tricherie, et dit à tout le monde qu'elle sait ce qu'elle a fait et à quel point elle se sent mal.
- Une personne atteinte rapporte que ses voisins sont des adorateurs du diable. « Je les ai regardés durant les dernières semaines et je sais qu'il se passe quelque chose dans leur garage. En fait, je peux les entendre chanter quand je suis au lit la nuit. »
- Un homme atteint souffrait d'hallucinations dans lesquelles il rapportait avoir vu « des gens du passé » dans sa chambre. Il a été placé sous traitement antipsychotique et a rapporté avoir vu les gens moins souvent. Comme ses symptômes se sont aggravés, il n'était plus capable de communiquer et était rivé à son lit, où il pouvait devenir agité, se lamenter et même être violent. Alors qu'il ne pouvait pas confirmer qu'il hallucinait, l'augmentation des médicaments antipsychotiques l'a calmé.

#### **Stratégies**

Parce que les symptômes psychotiques ne se produisent pas fréquemment dans la MH, la première approche de traitement serait de consulter un psychiatre. Une fois que des causes médicales sous-jacentes, des symptômes d'humeur non traités ou l'utilisation de substance sont écartés, la psychose est généralement bien gérée avec des médicaments. Neuroleptiques ou antipsychotiques, les médicaments sont utilisés pour traiter les hallucinations ou les délires. Ils sont également utiles pour traiter la colère, l'irritabilité, la persévération ou l'obsession, les dépressions difficiles et même les troubles du mouvement. En raison des différents effets secondaires de ces médicaments, il est fortement recommandé de consulter un psychiatre ou un médecin (c'est-à-dire un spécialiste en neurologie / MH) connaissant l'utilisation de ce type de médicament dans la population MH.

En plus des médicaments, le traitement avec un intervenant en santé de soins de santé mentale peut être bénéfique. Les interventions de type comportemental peuvent aider à fournir une structure, diminuer la détresse causée par des hallucinations ou délires, et / ou aider les membres de la famille ou les soignants à mieux traiter la personne atteinte de la MH.

Évaluez si les hallucinations ou les délires peuvent être une menace pour la personne atteinte ou pour les autres et prenez des mesures immédiates si nécessaire. Si le contenu délirant devient problématique ou si les hallucinations deviennent inquiétantes, une stratégie d'intervention immédiate doit être mise en œuvre. Dans ces circonstances, il est plus probable que la personne atteinte de la MH passe à l'acte. Lorsque vous travaillez avec une personne présentant des symptômes psychotiques, un objectif principal devrait être la sécurité.

Voici quelques stratégies à partager avec les membres de la famille et les soignants.

- S'il existe une menace de violence, sachez quand partir ou contactez les autorités. Préparez un plan d'urgence. Bien qu'il soit difficile d'imaginer que l'on puisse appeler les forces de l'ordre à l'encontre d'une personne dont on s'occupe, il est préférable de passer l'appel plutôt que de causer un préjudice à l'une ou l'autre des parties.
- S'il n'y a pas de menace de violence et de danger et que la personne atteinte est à l'aise avec ses délires ou hallucinations, acceptez ces épisodes même si c'est difficile. Par exemple, un homme atteint, vivant dans un établissement de soins, peut croire qu'il va un jour quitter le pays pour épouser une diplomate étrangère. Sa femme est frustrée et contrariée chaque fois qu'elle entend cela. Même s'il est heureux et satisfait de cette croyance, elle a un impact négatif sur son épouse. Si vous rencontrez une situation similaire, essayez d'élaborer un plan pour changer le sujet ou limiter la conversation. Si vous en sentez le besoin, n'hésitez pas à consulter.

Etant donné que la psychose est rare dans la MH et que les symptômes peuvent être si variés, il faut aborder chaque cas individuellement et développer des stratégies au cas par cas. Lorsque cela est possible, il peut être très avantageux de collaborer avec un professionnel de la santé mentale pour développer des stratégies d'interventions.

## Changements dans la sexualité

Bien que les changements de comportements sexuels soient souvent inconfortables à discuter, ils sont fréquents chez les personnes atteintes de la MH. Les types de changements concernent l'intérêt et les fonctions sexuelles. Certaines personnes atteintes ont un intérêt accru pour le sexe ou une pulsion sexuelle plus intense, alors que d'autres rapportent un intérêt sexuel diminué. Les changements de comportement sexuel les plus fréquemment signalés, tant chez les hommes que chez les femmes, sont l'hypoactivité du désir sexuel et l'inhibition de l'orgasme. Les autres symptômes importants liés à la sexualité comprennent l'agression sexuelle, la promiscuité et les comportements à risque ou hors-normes. Bien que les raisons des changements de comportement sexuel ne soient pas entièrement comprises, le sujet doit souvent être abordé.

#### **Causes possibles**

L'une des causes possibles des changements de comportement sexuel est due à l'effet de la MH sur le cerveau. Comme la maladie progresse, le cerveau n'est plus en mesure de réguler le niveau de pulsion sexuelle, qui se traduit par trop ou trop peu. De plus, l'équilibre délicat des hormones dans le cerveau est perturbé par la présence et la progression de la maladie de Huntington, entraînant des variations dans les comportements généralement régulés par les niveaux d'hormones.

Outre les changements physiques dans le cerveau, les changements dans le comportement sexuel peuvent être dus à d'autres symptômes de la MH qui affectent le comportement. Une promiscuité accrue peut être observée en raison d'une désinhibition, d'un mauvais jugement ou d'une impulsivité. La diminution de la libido peut être due à la dépression, à l'apathie ou à l'incapacité d'entreprendre une activité. Beaucoup de médicaments utilisés pour traiter les symptômes de la maladie de Huntington peuvent avoir des effets secondaires liés à la sexualité. Tout en traitant les symptômes de l'humeur d'une personne atteinte, les antidépresseurs peuvent entraîner une diminution de la libido et de l'anorgasmie (absence d'orgasme sexuel).

Les changements dans le comportement sexuel peuvent aussi être dus aux facteurs psychosociaux liés au fait d'avoir une maladie neurodégénérative progressive. Quand une personne éprouve des changements dans les rôles et la dynamique des relations, cela peut affecter le comportement sexuel. D'autres facteurs sont l'humeur et les symptômes moteurs associés à la maladie, ainsi qu'une conscience de la progression des symptômes. Cette situation devient de plus en plus complexe, car presque tous ces facteurs se produisent simultanément et de manière continue.

#### **Exemples**

- Après avoir reçu les résultats de son test génétique et découvert qu'il était porteur de la MH, un jeune homme a déclaré avoir perdu tout intérêt pour les relations sexuelles avec sa femme. Lors de son dernier rendez-vous, il a déclaré: « Pourquoi faire un effort? Ce n'est pas comme si nous pouvions avoir des enfants de toute façon. »
- Une femme au début de la trentaine porteuse du gène de la MH, mais ne présentant aucun symptôme moteur, rapporte que son intérêt pour le sexe a diminué au cours des dernières années. L'examen de ses antécédents révèle quelques signes de dépression et d'anxiété, mais aucun médicament ne lui a jamais été prescrit pour ces symptômes.
- Un homme d'une trentaine d'années prend un antidépresseur depuis environ deux ans. Malgré le désir de continuer à avoir des relations sexuelles avec sa petite amie, il rapporte être incapable de maintenir une érection.
- Après avoir signalé des symptômes psychiatriques associés à la MH pendant plusieurs années, une femme a été vue en clinique et reconnaît qu'elle boit et a des aventures d'un soir. Elle ne pense pas que c'est un problème, mais sa famille s'inquiète pour sa sécurité.
- Après avoir divorcé l'année dernière, une femme atteinte de la MH veut recommencer à sortir. Elle exprime sa frustration à l'idée de rencontrer un nouveau partenaire et de ce qu'il pourrait penser de sa chorée.
- Un couple marié rapporte que les relations sexuelles deviennent plus compliqués, et pas seulement parce que la chorée de monsieur s'aggrave mais aussi parce que les médicaments le rendent impuissant. Cette situation le rend déprimé au point où il évite tout contact physique avec sa femme.
- Le préposé d'un établissement de soins a signalé qu'une femme atteinte de la MH a commencé à refuser de porter ses sous-vêtements. Elle soulève sa chemise alors qu'elle est dans la salle à manger. Cela dérange les autres résidents. En d'autres occasions, elle semble se masturber lorsque le personnel est dans sa chambre. Lorsqu'on lui demande de ne pas le faire, elle s'agite et se met en colère.

• Un homme atteint vivant dans une maison de retraite, a poussé une aide soignante sur le sol et s'est allongé sur elle. Alors qu'il essayait d'enlever sa chemise, d'autres membres du personnel se sont précipités et ont pu les séparer. Lorsqu'on lui a demandé ce qu'il faisait, il a pu indiquer qu'il voulait avoir des relations sexuelles parce que c'était son anniversaire.

#### **Stratégies**

Chaque personne a le droit de vivre pleinement sa sexualité. Il est faux de croire que le fait d'hériter d'une maladie dégénérative entraîne la fin de sa sexualité. Il y a plusieurs façons de mieux s'adapter aux changements de la sexualité que la MH peut apporter.

- Il est important qu'une communication ouverte existe aussi bien dans la relation avec les soignants qu'avec les personnes proche de la personne atteinte. De nombreux intervenants peuvent ne pas se sentir à l'aise de discuter de la sexualité avec une personne atteinte de la MH. D'autres peuvent penser qu'il n'y a pas assez de temps pendant un rendez-vous pour résoudre ce problème. Dans de nombreux cas, il y a des questions plus pressantes qui doivent être abordées, de sorte que le sujet de la sexualité n'est jamais abordé. Parler de relations sexuelles avec une personne atteinte de la MH et sa famille peut contribuer à atténuer le caractère tabou de ce sujet et les encourager à avoir cette discussion dans le cadre de leurs relations personnelles.
- Il est rare qu'une seule personne soit affectée par des changements dans la sexualité. Encourager les conjoints et les proches à s'engager dans une communication active avec la personne atteinte de la MH. Conseillez aux personnes concernées de consulter pour faire face aux changements dans les aspects sexuels de leur relation.
- Pour les personnes atteintes de la maladie de Huntington qui n'ont pas de membres de la famille ou de soignants, évaluez les pratiques sexuelles si elles sont sécuritaires. Les changements cognitifs et psychiatriques associés à la maladie peuvent amener les personnes à avoir des comportements risqués et dangereux. Si une personne atteinte de la maladie de Huntington est seule et incapable de prendre des décisions, envisager d'obtenir l'aide des services sociaux.

La sexualité est un processus permanent d'apprentissage de soi et de croissance en tant qu'être social et sexuel. Tous ont le droit et le besoin de profiter du plaisir, de la joie et de la douleur uniques que cet aspect de l'identité peut apporter. Pour des personnes vivant avec la MH, cela inclut l'intégration des changements provoqués par la maladie. Les trois domaines des symptômes cognitifs, psychiatriques et moteurs ont tous un impact sur la sexualité et le fonctionnement sexuel d'une personne. Comme les changements sexuels peuvent être multiples et variés, chaque cas doit être traité individuellement.

#### **Perturbations du sommeil**

De nombreuses personnes atteintes de la maladie de Huntington se plaignent d'un sommeil perturbé. Les perturbations telles que l'insomnie, l'agitation et les réveils fréquents ne sont souvent qu'une facette de la progression de la maladie. Les personnes atteintes peuvent également montrer des changements dans les rythmes circadiens, ou le processus biologique qui régit le cycle d'environ 24 heures d'une personne. Outre le sommeil et les perturbations elles-mêmes, ne pas avoir suffisamment de sommeil de qualité a un impact sur les autres symptômes de la MH. Bien que les raisons pour les troubles du sommeil ne soient pas entièrement comprises, il y a certains aspects qui peuvent bien répondre à un traitement médical.

#### **Causes possibles**

Comme mentionné plus tôt, les raisons des troubles du sommeil dans la MH ne sont pas entièrement claires. Les troubles du sommeil sont aussi observés dans d'autres maladies neurodégénératives, comme la maladie d'Alzheimer et la maladie de Parkinson. Donc, des changements dans le cerveau en raison de la maladie sont très probablement un facteur contribuant. Les changements neurophysiologiques dans la MH affectant le sommeil ne sont pas clairs, des recherches supplémentaires sont nécessaires.

En plus des changements au cerveau, il existe de nombreux autres facteurs qui contribuent aux troubles du sommeil. Le vieillissement normal lui-même entraîne des changements dans les habitudes de sommeil. Quand les gens vieillissent, ils ont tendance à se réveiller plus souvent, avoir un sommeil plus léger et avoir besoin de plus de temps pour se reposer suffisamment. De plus, il se produit un changement dans les rythmes quotidiens du corps qui rend les adultes enclins à se réveiller tôt le matin et fatigués en début de soirée.

Bien que la chorée ait tendance à s'atténuer lorsqu'une personne atteinte de la maladie de Huntington dort, cela peut être un facteur dans les troubles du sommeil. La personne qui a des mouvements peut avoir de la difficulté à s'endormir lorsqu'elle va au lit ou à se rendormir lorsqu'elle s'éveille pendant la nuit.

Les symptômes de l'humeur ont également un impact sur le sommeil. La dépression peut amener une personne à trop dormir ou pas assez, et l'anxiété est souvent associée à une diminution du sommeil et à une difficulté accrue à se rendormir. Quand la personne ne dort pas assez, ces symptômes tendent également à augmenter, créant un cercle vicieux.

La consommation de stimulants comme la caféine ou la nicotine, la sieste pendant la journée, le fait de regarder la télévision tard dans la nuit et de se lever plus tard, peuvent avoir un impact sur le sommeil. Ces impacts sont observés chez tous les humains. La consommation de stimulants comme la caféine ou la nicotine, la sieste pendant la journée, le fait de regarder la télévision tard dans la nuit et se lever plus tard, contribuent aux troubles du sommeil.

#### **Exemples**

- Un jeune homme au stade prodromique de la maladie de Huntington craint qu'il commence à éprouver des symptômes, ce qui l'amène à devenir de plus en plus anxieux, entraînant ainsi des problèmes d'insomnie.
- Alors que ses symptômes commençaient à progresser, une femme atteinte de la maladie de Huntington a commencé à se sentir de plus en plus épuisée en fin de journée. Comme elle travaillait encore et avait des corvées à faire en rentrant chez elle, elle ne dormait pas suffisamment pour se sentir reposée. Au cours de la semaine, elle avait l'impression que son niveau de fonctionnement baissait, jusqu'à ce qu'elle finisse par rattraper son retard pendant la fin de semaine.
- Un homme signale lors de sa visite à la clinique qu'il ne peut pas s'endormir la nuit parce qu'il ressent des tremblements et des spasmes qui sont probablement une manifestation précoce de la chorée. Ces manifestations ne sont pas présentes lors de l'examen.
- Un homme atteint de la MH note qu'il reste éveillé plus tard en regardant la télévision ou en jouant à des jeux vidéo. Cela l'amène à dormir de plus en plus tard chaque jour, ce qui devient problématique comme le mentionne sa femme car cette situation nuit à son sommeil et que ça se répercute sur sa performance au travail.
- Même si elle se couche à la même heure tous les soirs, une femme atteinte de la MH mentionne qu'elle ment à son entourage en ne leur disant pas qu'elle lit pendant des heures avant de s'endormir.
- Un jeune homme atteint de la forme juvénile de la MH dit au docteur qu'il ne dort pas bien du tout. Cependant, sa mère mentionne que lorsqu'elle se lève pour vérifier s'il dort, ses yeux sont fermés et il semble être endormi.
- Un homme atteint, résidant dans une maison de repos, dort toute la journée et se lève ensuite pendant la nuit. Souvent, il sort de son lit et quitte parfois sa chambre en essayant de sortir du bâtiment.

#### **Stratégies**

Il existe plusieurs façons d'aborder les troubles du sommeil dans la MH. Sur le plan pharmacologique, les médicaments hypnotiques peuvent être utiles aux stades précoces, mais ils sont problématiques en raison du potentiel ainsi que des questions de tolérance. Les antidépresseurs (qui facilitent le sommeil) et les neuroleptiques peuvent être utiles à la fois pour amorcer le sommeil, traiter l'humeur et les symptômes moteurs de la MH. La mélatonine, un produit en vente libre, peut être utile pour ceux qui ont de la difficulté à s'endormir. Des informations supplémentaires peuvent être trouvées dans le « Manuel sur la gestion de la maladie de Huntington à l'intention des médecins (3ième édition) » publié par la Société Huntington du Canada. Les intervenants non-médecins sont encouragés à consulter un médecin pour toute intervention pharmacologique.

Outre les médicaments, il existe des interventions comportementales recommandées pour traiter les troubles du sommeil associés à la MH. Bon nombre de ces interventions visent à améliorer à la fois la qualité et la durée de sommeil de la personne atteinte. Ces stratégies peuvent être partagées avec la personne atteinte et / ou les soignants.

- Recommander de maintenir un horaire régulier : se lever et se coucher à la même heure tous les jours.
- Encourager la mise en place d'une routine de soir pour aider à améliorer le sommeil.
- Des actions telles que prendre une douche chaude, prendre une collation légère ou lire un livre sont autant des façons de se détendre et de faciliter la transition vers le sommeil.
- S'engager dans une activité excitante, comme regarder un film d'action ou chercher sur Internet, peut stimuler le cerveau et rendre le sommeil plus difficile.
- L'exercice régulier est reconnu pour aider à dormir, mais pas dans les deux à trois heures avant le coucher, car il peut provoquer une surstimulation. Un ou des exercices faits plus tôt dans la journée contribuent à un meilleur sommeil et aide au niveau de l'humeur et des troubles de l'équilibre.
- Renforcer les choix alimentaires qui favorisent un bon sommeil. Éviter de manger beaucoup, de prendre de l'alcool, des aliments salés ou des stimulants (café, chocolat, etc.) en particulier le soir ou avant l'heure du coucher.
- Encourager la personne à s'abstenir de fumer dans les heures qui précèdent le coucher, car la nicotine est un stimulant.
- Recommander de ne pas faire une sieste trop longue pendant la journée, surtout en début de soirée.
- Recommandez la prudence aux personnes atteintes de la MH qui utilisent des médicaments pour le sommeil en vente libre. Les problèmes de tolérance et d'abus sont courants avec ce type de médicament. Informez les personnes qu'elles doivent éviter d'utiliser les options en vente libre pendant plus de quatre jours, à moins que leur utilisation ne soit revue par un professionnel de la santé.
- Les changements environnementaux peuvent contribuer à améliorer le sommeil. Le maintien d'une température fraîche, l'importance de garder la pièce calme et sombre la nuit sont des conditions qui favorisent le sommeil.
- De nombreuses personnes signalent une perturbation du sommeil parce qu'elles doivent se lever pour aller uriner. Pour pallier cette situation, recommander de limiter la quantité de liquides consommés après le souper et d'utiliser les toilettes avant d'aller au lit.

- Encadrer la personne atteinte de la MH sur la façon de se rendormir en adoptant des comportements moins actifs, tels que regarder un programme télévisé apaisant à faible volume, écouter de la musique relaxante ou boire un peu d'eau.
- Les personnes atteintes de la maladie de Huntington qui ne dorment pas toute la nuit peuvent avoir besoin de mesures de sécurité supplémentaires comme une veilleuse pour aider à mieux voir dans l'obscurité, minimisant les risques de chute. C'est également recommandé de réorganiser le mobilier de la chambre à coucher en dégageant les espaces, facilitant ainsi les déplacements.
- Si une personne atteinte de la MH est sujette à l'errance nocturne, les soignants peuvent souhaiter rendre plus difficile la sortie de la personne de la chambre à coucher. Voici quelques idées : accrocher des cloches aux portes, installer des poignées de porte difficiles à ouvrir, des serrures à pêne dormant ou des loquets placés de façon inhabituelle. Il n'est pas recommandé d'utiliser des dispositifs de retenue pour le lit.

# Chapitre 4

# Autres facteurs Qui peuvent affecter le comportement





# IV. Autres facteurs pouvant affecter le comportement

Chaque personne a une histoire et un parcours de vie. Chacun a des expériences et des objectifs personnels, et il est important d'essayer de comprendre comment la maladie a interféré avec la vie de la personne. Quel que soit le stade de la maladie, il est important de se rappeler qu'il y a toujours une personne, un individu derrière la MH. Souvent, l'interlocuteur porte son attention sur le diagnostic et la personnalité de l'individu est négligée. Il y a beaucoup d'autres facteurs à considérer lors de la recherche de la cause ou le déclenchement d'un comportement troublant.

#### **Conditions médicales sous-jacentes**

La MH n'est peut-être pas le seul problème de santé de la personne. Problèmes dentaires, pneumonie, fièvre, infection urinaire, hémorroïdes, un rhume ou une grippe, des problèmes gynécologiques, des maladies chroniques comme l'arthrite et le diabète. Le processus de vieillissement, y compris la ménopause, peuvent entraîner des changements de comportement. Il peut être difficile d'identifier les problèmes de santé chez une personne atteinte de la maladie si celle-ci a des problèmes d'élocution, de la difficulté à trouver ses mots ou un manque de conscience de soi. Les observations d'un membre de la famille ou d'un soignant peuvent être utiles.

#### Les effets de la médication

Les effets des médicaments prescrits pour certains symptômes de la MH, tels que la chorée, la dépression, l'agressivité et les crises de colère peuvent avoir des effets secondaires qui modifient le comportement. La somnolence, la diminution de la motivation, les nausées, les vertiges et la dépression devraient être signalés au médecin.

#### **Faim**

La faim peut être une cause importante de problèmes de comportement dans la MH. Les personnes atteintes ont besoin de calories supplémentaires pour effectuer les activités normales de la vie. Elles sont souvent moins en mesure d'identifier la faim, ont besoin de plus de temps pour manger, peuvent être facilement distraites en mangeant et peuvent avoir des problèmes de déglutition ce qui peut entraîner une malnutrition. Si possible, déterminez la quantité de nourriture et de calories que la personne atteinte de la maladie de Huntington mange réellement. L'aide d'un orthophoniste, d'un nutritionniste et un diététicien peuvent être nécessaires pour s'assurer que la personne atteinte de la MH ingère suffisamment de calories.

#### **Fatigue**

La fatigue est une autre cause importante de problèmes de comportement. Les personnes atteintes dépensent plus d'énergie pour effectuer des activités normales de la vie quotidienne. La fatigue et l'incapacité de reconnaître la fatigue peuvent augmenter l'irritabilité. Il peut être utile de suggérer un temps de sommeil ou de repos supplémentaire entre les activités pour éviter l'épuisement.

#### Déshydratation

Il arrive souvent que les personnes atteintes ne reconnaissent pas la sensation de soif ou sont incapables de prendre une boisson. Ceci peut occasionner de la déshydratation. Les symptômes de la déshydratation peuvent inclure des étourdissements, de la confusion, le refus de boire, une sécheresse de la peau, de la fièvre, des rougeurs et un pouls rapide.

#### Prise de caféine

Certaines personnes atteintes de la MH deviennent compulsives à l'égard de la consommation de boissons gazeuses ou de cigarettes. Les boissons caféinées peuvent devenir un problème, tant au niveau de l'effet stimulant que de la déshydratation. Demandez à la personne atteinte (ou à un membre de sa famille ou à un soignant) quelle quantité de caféine elle consomme quotidiennement. Suggérez-lui de prendre des boissons décaféinées.

#### Réactions alimentaires

Certaines personnes atteintes de la maladie de Huntington utilisent des produits naturels et des régimes spéciaux pour ralentir la progression de la maladie. Sauf si ceux-ci s'avèrent possiblement dangereux, ils ne devraient pas être interdits mais discutés lors d'un rendez-vous médical. Quelques produits naturels et certains aliments, tels que le jus de pamplemousse, ont des interactions majeures avec certains médicaments.

#### Déficiences visuelles ou auditives non détectées

Une personne atteinte de la MH peut avoir une déficience visuelle ou auditive non détectées. Elle peut avoir de la difficulté à reconnaître sa baisse d'acuité visuelle ou auditive et de le communiquer. Non corrigés, ils peuvent entraîner des problèmes de frustration et de comportement. La vision et l'audition doivent être vérifiés et traitées au besoin.

#### Sentiments de perte et de deuil

Le diagnostic et la progression de la MH entraînent des pertes. Une réaction naturelle du deuil est le chagrin. La recherche suggère que les individus passent par plusieurs étapes de deuil : le déni, la colère, la négociation, la dépression et finalement l'acceptation (Kübler Ross, 1997). Faire face aux pertes, au deuil et au chagrin est l'un des plus grands défis humains, et les explosions émotionnelles peuvent être un symptôme de chagrin ainsi qu'un symptôme de la MH. Recommandez une consultation avec un conseiller spirituel ou un conseiller spécialisé dans les deuils pourrait aider la personne atteinte de la MH à faire face à ces sentiments.

#### Stade de la maladie

Les recherches suggèrent que les personnes en début de maladie sont plus préoccupées par la dépression, l'anxiété et l'apathie. Les personnes atteintes en stade plus avancés signalent que l'agitation, l'irritabilité et la désinhibition constituent les comportements les plus marquants. Cependant, les réponses aux différentes étapes de la maladie peuvent varier considérablement d'une personne à l'autre. Considérez le stade de progression de la maladie pour mieux comprendre les comportements qui se produisent (voir la section II, Les étapes de MH, page 9).

# Sujet spécial – Une approche générale des comportements réactifs dans la MH

Les crises de colère et autres comportements troublants peuvent être les symptômes les plus perturbateurs de la MH. Si la cause ou le déclencheur peut être déterminé, il devient plus facile de faire face au comportement et, parfois, de réduire la fréquence du comportement réactif.

Voici quelques directives générales que les aidants peuvent utiliser pour aider à identifier les causes ou les déclencheurs d'un comportement. Si les causes sont identifiées, elles peuvent souvent être évitées ou gérées avec plus de succès.

**Étape 1 : Identifiez le problème principal.** Le problème est-il observable? Est-ce mesurable? Les autres peuvent-ils le voir? L'irritabilité peut survenir parce que les besoins physiques immédiats de la personne ne sont pas satisfaits.

**Étape 2 : Rassemblez des informations sur le problème** et essayez de diviser la difficulté en deux composantes distinctes. S'il n'y a pas de raison physique immédiate au comportement, il peut encore y avoir un déclencheur identifiable.

- Quand le comportement réactif se produit-il?
- Où se produit le comportement réactif?
- Qu'est-ce qui précède le comportement?

- Qui était impliqué?
- Qu'est-ce qui suit le comportement réactif?
- Quelle émotion (par exemple, la peur, la colère ou la frustration) a été exprimée?

Suggérez au soignant de tenir un journal intime ou un journal du comportement, quand et où cela s'est produit et qui était là. Vous pouvez consulter le journal avec le soignant lors d'un rendez-vous futur.

- **Étape 3 : Examiner les causes possibles des comportements réactifs** avec l'aidant, y compris l'étape de la maladie, les causes environnementales, les contributions individuelles et d'autres considérations liées à la santé. Un motif peut apparaître et révéler le déclencheur du comportement réactif.
- **Étape 4 : Développer une liste de stratégies possibles** pour aborder le comportement réactif avec le soignant. Suggérer des changements environnementaux si nécessaire.
- **Étape 5 : Encouragez l'aidant à être flexible.** pour aborder le comportement réactif avec le soignant. Suggérer des changements environnementaux si nécessaire.
- **Étape 6 : Rassurez le proche aidant.** Après un évènement stressant, réconfortez l'aidant en lui disant que vous comprenez les défis auxquels il fait face et que vous ferez tout votre possible pour trouver des stratégies pouvant améliorer la situation. Encourager l'aidant à demander conseil et soutien.
- **Étape 7 : Appelez d'autres professionnels de la santé** si nécessaire, y compris les professionnels de la santé mentale, les orthophonistes, les nutritionnistes, les ergothérapeutes ou d'autres personnes susceptibles d'atténuer tout problème sous-jacent ou gérer le comportement réactif médicalement.

# **Conclusion et références**





## **Conclusion**

De nombreux comportements ont été abordés dans ce manuel. Aucune personne atteinte ne développera tous les comportements mentionnés. Ce livre a été créé pour présenter une large image de comportements de la MH. Comprendre et gérer ces comportements est un processus dynamique, car les symptômes changent tout au long de la maladie.

La Société Huntington du Canada (SHC) et la Société Huntington du Québec sont là pour soutenir les personnes atteintes de la MH, ainsi que les familles et professionnels de la santé qui s'occupent des personnes atteintes par la MH. Les équipes des services à la famille de SHC et de la SHQ sont disponibles pour répondre aux questions sur les défis de la compréhension et la gestion des comportements dans la MH. De nombreuses ressources sont disponibles et une communauté MH forte peut fournir des informations et du soutien.

Pour plus d'informations sur les ressources disponibles, visitez www.huntingtonsociety.ca ou appelez la Société Huntington du Canada au 1-800-998-7398.

Vous pouvez aussi rejoindre la Société Huntington du Québec au www.huntingtonqc.org ou téléphonez au 1-877-282-2444.

# Références

Andrews, maladie de Meghan Huntington – essais et triomphes 2014.

Beglinger, LJ, O'Rourke, JJ Wang, C, Langbehn, DR, Duff, K. et Paulsen, JS, et PREDICT-HD. Les baisses fonctionnelles les plus précoces ; Maladie de Huntington. *Psychiatrie Res.* 2010; 178 (2) : 414-418.

Calder AJ, Keane J, Jeune AW, Lawrence AD, Mason S, Barker RA. La relation entre la colère et différentes formes de dégoût: implications pour les troubles de la reconnaissance des émotions dans la maladie de Huntington. *Neuropsychologia*. 2010; 48 (9): 2719-29.

Deckel AW, Morrison D. Preuve d'un « déni de maladie » neurologique chez des patients atteints de la maladie de Huntington. Arch Clin Neuropsychol. 1996 ; 11 (4) : 295-302.

Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux, DSM-5. American Psychiatric Publishing, Incorporée; 2013.

Duff K, Paulsen JS, LL Beglinger, Langbehn DR, Wang C, Stout JC, Ross CA, Aylward E, Carlozzi NE, Queller S; Prédire-HD Enquêteurs du groupe d'étude Huntington. Les comportements « frontaux » avant le diagnostic de la maladie de Huntington et leur relation avec les marqueurs de la progression de la maladie : preuve d'un manque de conscience précoce. *J Neuropsychiatrie ClinNeurosci*. 2010 ; 22 (2) : 196-207.

EM Dumas, SJ van den Bogaard, Middelkoop HA, Roos RA. Une revue de la cognition dans la maladie de Huntington. *Biosci avant* (Ed Schol). 2013 ; 5 : 1-18.

Epping EA, Paulsen JS. La dépression dans les premiers stades de la maladie de Huntington. *Neurodegener Dis Manag.* 2011 ; 1 (5) : 407-414.

Ferm U, Sahlin A, L Sundin, Hartelius L. Utilisant Talking Mats pour soutenir la communication chez les personnes avec Huntington maladie. *Int J Lang Commun Disord*. 2010 ; 45 (5): 523-36.

JG Fiedorowicz, JA Mills, Ruggle A, Langbehn D, Paulsen JS. Comportement suicidaire dans la maladie de Huntington prodromique. Neurodegener Dis. 2011; 8 (6): 483-90.

- Hartelius L, Jonsson M, Rickeberg A, Laakso K. Communication et la maladie de Huntington: qualitative des entrevues et des groupes de discussion avec des personnes atteintes de la maladie de Huntington, des membres de leur famille et des soignants. *Int J Lang. Commun Disord.* 2010 ; 45 (3) : 381-93.
- Hoth KF, Paulsen JS, DJ Moser, Tranel D, Clark LA, Bechara A. Les patients atteints de la maladie de Huntington ont des facultés affaiblies sensibilisation aux capacités cognitives, émotionnelles et fonctionnelles. *J Clin Exp Neuropsychol*. 2007; 29 (4): 365-76.
- Huntington Study Group (Kieburtz K, auteur principal). L'échelle d'évaluation unifiée de la maladie de Huntington: fiabilité et Cohérence. *Mov Dis* 1996; 11 : 136-142.
- Kübler-Ross E. À la mort et à la mort. Simon et Schuster, 1997.
- Jin X, Costa RM. Les signaux de démarrage / arrêt apparaissent dans les circuits nigro-striataux pendant l'apprentissage séquentiel. La nature. 2010 ; 466 : 457-462.
- Levy ML, Cummings JL, Fairbanks LA, Maître, D., Miller B.L., Craig, AH, Paulsen, JS, et Litvan, I. L'apathie n'est pas dépression. *J Neuropsychiatrie Clin Neurosci.* 1998; 10 (3): 314-9.
- Marder K, Zhao H, Myers RH, Cudkowicz M, Kayson E, Kieburtz K, Orme C, Paulsen J, Penney JB Jr., Siemers E, Shoulson I, Taux de déclin fonctionnel de la maladie de Huntington. Groupe d'étude Huntington. *Neurology* 2000; 54 ; 452-458.
- Matell MS, Meck WH. Circuits cortico-striataux et temporisation d'intervalle : détection de coïncidence de processus oscillatoires. Cerveau Res Cogn Brain Res. 2004 ; 21 (2) : 139-70.
- Nordin S, Paulsen JS, Murphy C. dysfonction olfactive à médiation sensorielle et de la mémoire dans la maladie de Huntington. *J Int Neuropsychol Soc.* 1995 ; 1 (3) : 281-290.
- Paulsen JS, Smith MM, Long JD. Déclin cognitif de la maladie de Huntington prodromique: implications pour les essais cliniques. J Neurol Neurosurg Psychiatrique. 2013 ; 84 (11) : 1233-9.
- Paulsen JS. Déficience cognitive dans la maladie de Huntington : diagnostic et traitement. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2011 ; 11 (5) : 474-83.
- Paulsen J S., Wang C, Duff K, R Barker, Nance M, Beglinger L, Moser D, Williams J K, Simpson S, Langbehn D, van Kammen D P et les chercheurs PREDICT-HD du groupe d'étude Huntington. Les défis de l'évaluation des paramètres cliniques début de la maladie de Huntington. *Mov Disord*. 2010; 25 (15): 2595-603.
- Reading SA, Dziorny AD, LA Peroutka, Schreiber M, Gourley LM, Yallapragada V, *et al.* Les changements fonctionnels du cerveau dans maladie pré symptomatique de Huntington. *Ann Neurol* 2004; 55 (6): 879-83.
- Rohrer, Doug, Saumon, David P., Wixted, John T., Paulsen, Jane S. Les effets disparates de la maladie d'Alzheimer et La maladie de Huntington dans la mémoire sémantique. *Neuropsychology*, Vol 13 (3), juillet 1999, 381-388.
- Rosas HD, Hevelone ND, AK Zaleta, DN Greve, DH Salat, Fischl B. Amincissement cortical régional en préclinique Huntington la maladie et la relation avec la cognition. *Neurology* 2005; 65 : 745-7.
- Rowe K, Paulsen JS, Langbehn D, et al. La synchronisation auto-rythmée détecte et suit les changements dans la maladie prodromique de Huntington. *Neuropsychologie*, 2010; 24 (4): 435-42.
- Saldert C, Fors A, S Ströberg, Hartelius L. Compréhension du discours complexe dans les différentes étapes de Huntington maladie. Int J Lang Commun Disord. 2010; 45 (6): 656-69.
- Shoulson I, Kurlan R, Rubin A, Goldblatt D, Behr J, Miller C, Kennedy J, Bamford K, Caine E, Kido D, Plumb S, Odoroff C: Évaluation de la capacité fonctionnelle dans les troubles du mouvement neurodégénératif : la maladie de Huntington en tant que prototype, Quantification du déficit neurologique, T Munsat (éd.), *Butterworths, Stoneham, MA.*, pp. 271-283, 1989.
- Snowden JS, D Craufurd, Griffiths HL, Neary D. Conscience des mouvements involontaires dans la maladie de Huntington. *Cambre Neurol.* 1998 ; 55 (6) : 801-5.
- Stout J, Queller S, Baker K, Borowsky B. J05 Développement et caractérisation de la batterie d'évaluation cognitive (CAB-HD) pour les essais cliniques de la maladie de Huntington. *Journal of Neurology, Neurochirurgie & Psychiatrie.* 83 (Suppl 1): A37-37