

dans la maladie de Huntington

Guide destiné aux patients et à leur famille



PAR : INÈS ACHOUR ET LÉA GENET

Sommaire

La maladie de Huntington	3
L'orthophoniste	4
Les difficultés à communiquer	6
Les difficultés à manger	8
Les troubles cognitifs	10
Les troubles moteurs	11

Pour faciliter la lecture du guide, nous utilisons les initiales « MH » qui signifient « maladie de Huntington ».

➔ Qu'est ce que c'est ?

Appelée auparavant « Chorée de Huntington ».

C'est une maladie rare et dégénérative. Elle va entraîner des dégradations progressives des diverses fonctions. Elle est causée par la mutation d'un gène et elle est héréditaire. La moyenne d'âge d'apparition des symptômes est située entre 35 et 45 ans. Elle touche aussi bien les hommes que les femmes.

➔ Quels sont les symptômes ?

Parmi eux, il y a des troubles :

- ⇒ moteurs : avec des difficultés à effectuer et à coordonner les mouvements volontaires des yeux, du visage ou du reste du corps, la chorée ;
- ⇒ du tonus : rigidité, contractions musculaires involontaires et successives ;
- ⇒ du comportement et de la personnalité : variabilité du caractère, agressivité, dépression ;
- ⇒ fonctionnels : qui se manifestent par des difficultés à articuler ou à avaler par exemple ;
- ⇒ cognitifs : **qui se caractérisent par des troubles du raisonnement, de l'attention, de la mémoire...**

➔ Quelles sont les particularités ?

La maladie se distingue par plusieurs aspects :

- ⇒ **elle se développe différemment d'un individu à l'autre même s'ils sont de la même famille ;**
- ⇒ **il n'y a pas d'ordre d'apparition des troubles ;**
- ⇒ le degré de sévérité de chaque trouble est variable ;
- ⇒ **la chorée peut augmenter lorsque la fatigue se fait ressentir ainsi que lors d'émotions vives ou de périodes de stress.**

L'orthophoniste



Appelé également logopède dans d'autres pays.

➔ Qui est l'orthophoniste ? Quels sont ses domaines d'intervention ?

L'orthophoniste est un professionnel paramédical dont les champs de compétences portent sur la rééducation des troubles cognitifs, de la voix, de la communication orale et écrite ou encore des difficultés fonctionnelles (ex: avaler, écrire...). Il intervient avec les enfants mais aussi avec les adultes et notamment dans le cadre de maladies dégénératives. Lorsque la rééducation est difficile, il peut mettre en place des adaptations pour faciliter le quotidien. Ce thérapeute exerce en cabinet, à l'hôpital ou dans d'autres structures médicalisées.

➔ Quels sont ses domaines d'intervention dans la MH?

La maladie de Huntington entre alors dans le cadre des compétences de l'orthophoniste, et ce pour des troubles précis :

- ⇒ les troubles de la communication avec des difficultés au niveau de la parole (ex : articulation, respiration...) et du langage (ex : manque du mot) ;
- ⇒ les troubles de la déglutition qui correspondent aux difficultés à mastiquer et à avaler ;
- ⇒ les troubles cognitifs qui touchent la mémoire, le raisonnement, l'attention, l'orientation et l'organisation dans le temps et l'espace, la difficulté d'accès aux idées ;
- ⇒ les troubles moteurs avec des difficultés de contrôle des mouvements volontaires : mimiques du visage, gestes dans l'écriture, enchaînements des mouvements à réaliser pour mettre une cuillère dans la bouche.

➔ En quoi peut-il être utile dans le cadre de cette pathologie ?

Lorsqu'un orthophoniste intervient dans une pathologie dégénérative, il ne peut pas prétendre « guérir » le malade de ses troubles mais son objectif est de stabiliser voire améliorer les symptômes causées par la maladie.

➔ Pourquoi entreprendre une rééducation orthophonique précoce ?

De ce fait, plus la rééducation commence tôt, plus elle est favorable pour le patient car l'orthophoniste pourra entretenir ses automatismes, ce qui aura pour conséquence un maintien plus durable de ses facultés.

➔ À quel rythme ?

5

Le thérapeute s'adapte aux capacités de chaque patient afin de proposer un rythme qui évitera une trop grande fatigue. La relaxation occupe donc une place prépondérante dans la rééducation.

➔ Comment procéder pour accéder à une rééducation? Est-ce remboursé ?

Vous devez en parler à votre médecin ou neurologue qui va prescrire un bilan et des séances d'orthophonie. Puis, vous devez contacter un orthophoniste pour obtenir un rendez-vous.

Attention : *il faut préciser que tous les orthophonistes ne font pas ce type de rééducation. De ce fait, vous pouvez lui demander si lui-même connaît un autre thérapeute ou contacter le centre hospitalier dans lequel vous êtes suivi pour obtenir une liste des orthophonistes susceptibles d'intervenir.*

En ce qui concerne le remboursement :

- ◆ Si le thérapeute n'est pas conventionné, il faut voir avec lui.
- ◆ Si le thérapeute est conventionné:

	En France	En Belgique
Consultation libérale	Remboursé par la sécurité sociale	Le nombre de séances remboursées varie en fonction de la raison du suivi.
Institution	Compris dans le tarif de la journée	

➔ Où ? Combien de temps ? Et comment se déroulent les séances ?

Les séances peuvent se dérouler au cabinet du thérapeute, au domicile du patient ou quelquefois à l'hôpital même. Elles durent 30 à 45 minutes. Le thérapeute propose entre autres des exercices d'entraînement qui ont pour but de faciliter le quotidien puis il adapte la séance aux besoins du patient, à la demande qui lui est faite et à l'évolution de la maladie.

➔ Y a-t-il un partenariat avec d'autres professionnels de santé ?

Si vous faites appel à plusieurs thérapeutes, il est important de les informer du suivi de tous afin qu'une collaboration pluridisciplinaire puisse s'établir entre aidants, professionnels de santé et patients. Les thérapeutes sont amenés à se contacter, si le patient est d'accord, afin de mieux intervenir dans les diverses thérapies et de collaborer pour aider et améliorer la qualité de vie du patient. Certains des spécialistes qui peuvent intervenir sont cités dans les domaines d'intervention qui les concernent dans les pages suivantes.

➔ Qu'est-ce que c'est ?

Cela désigne à la fois les difficultés à articuler et les difficultés à trouver ou comprendre des mots ou des idées. Les deux aspects peuvent être présents dans la maladie de Huntington. Les professionnels utilisent le terme « dysarthrie », **pour désigner les troubles de l'articulation, de la voix et les difficultés à respirer pendant que la personne parle.**

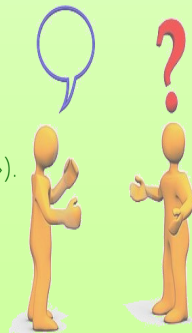
➔ Quels sont les signes d'alerte ?

La dysarthrie peut se manifester de différentes manières :

- ⇒ modifications du débit : si le malade commence à parler plus vite ou plus lentement **qu'avant** (ex : disparitions fréquentes de syllabes en milieu ou en fin de mots) ;
- ⇒ **difficultés à respirer pendant qu'il parle** : s'il respire au milieu des phrases, a du mal à aller au bout de ses énoncés ou s'il parle sur l'inspiration ;
- ⇒ changements de voix : **si elle a tendance à s'érailler, ou si le malade débute la parole sur des sons brutaux** ;
- ⇒ déformations de mots.

Les difficultés d'accès aux mots peuvent se manifester par :

- ⇒ des « manques du mot » : le malade a comme un « trou de mémoire » et ne trouve plus le mot en question ;
- ⇒ **des mots remplacés par d'autres** ;
- ⇒ des temps de compréhension plus longs ;
- ⇒ la fuite des idées (ex : « Je ne sais plus ce que je disais »).



Dès que vous constatez l'un de ces signes, demandez conseil à votre médecin et orientez-vous si possible vers un orthophoniste.

➔ Dans quelles mesures l'orthophoniste peut-il intervenir ?

Si l'orthophoniste constate des difficultés à parler, il peut travailler avec le malade sur l'articulation, la voix, et la respiration mais il peut aussi solliciter la compréhension et favoriser l'usage de termes précis. Il peut proposer des exercices d'entraînement des mouvements de la bouche et de l'utilisation des mots afin de diminuer les troubles ou du moins limiter l'aggravation des troubles.

Si vous souhaitez mettre en place des alternatives à la communication orale, l'orthophoniste est apte à vous y aider et à guider le malade dans son utilisation quotidienne.

➔ Quelles sont les adaptations possibles ?

Dans le cas où les difficultés à parler sont trop importantes et selon les autres troubles présentés par le patient, il est possible de créer ce que l'on appelle un « carnet de communication ». Il peut être sous format papier ou informatisé. Il s'agit d'un cahier ou tout simplement d'un support avec des images ou des mots que le malade peut désigner. Il est créé et adapté grâce à la collaboration de l'orthophoniste, du malade et de ses proches. Le contenu est choisi selon les besoins et les activités quotidiennes de l'utilisateur. Si les symptômes de la maladie ne permettent pas la désignation d'images, un système de communication par gestes pourrait être mis en place, mais de manière précoce pour qu'il soit efficace.

Quelques conseils :

Face à un malade avec des difficultés à parler, il faut :

- ◆ lui laisser le temps de s'exprimer : ne pas parler à sa place ;
- ◆ éviter les phrases trop longues qui peuvent le fatiguer et ne pas être comprises ;
- ◆ limiter l'isolement social, il est important de maintenir la communication avec le malade, qu'elle soit orale ou non.

Les difficultés à manger



⇒ Qu'est-ce que c'est ?

Les thérapeutes utilisent les termes « troubles de la déglutition » ou « dysphagie » pour désigner les difficultés à mâcher et/ou à avaler. Ces troubles peuvent avoir des conséquences importantes sur la digestion et sur le poids du patient.

⇒ Quels sont les signes d'alerte ?

La dysphagie peut se manifester par :

- ⇒ une perte de poids non liée à la prise de médicaments ;
- ⇒ une tendance à baver ;
- ⇒ des fuites alimentaires lorsque les aliments sont dans la bouche ;
- ⇒ des « oublis » **d'avalier** c'est-à-dire que la personne ne pense pas à avaler ce qu'elle a dans la bouche ;
- ⇒ des toux pendant ou après le repas.



Il faut être particulièrement attentif aux toux liées au repas, car celles-ci sont le signe que le malade fait des « fausses routes », **c'est-à-dire que l'aliment passe dans les voies respiratoires lorsqu'il est avalé. A long terme, les « fausses routes » peuvent entraîner des infections au niveau des poumons, il est donc important de les éviter.**

Si vous constatez l'un de ces signes, consultez votre médecin et orientez-vous si possible vers un orthophoniste.

⇒ Dans quelles mesures l'orthophoniste peut-il intervenir ?

L'orthophoniste peut travailler la déglutition afin de réduire au maximum les « fausses routes », faciliter la mastication des aliments et leur maintien dans la bouche. Pour cela, il proposera au malade des exercices visant à renforcer l'enchaînement des gestes de la bouche et de la langue mais aussi des exercices d'entraînement à la déglutition. Une position de sécurité peut être définie par le thérapeute avec le patient.

Selon les difficultés du malade, il pourra donner des conseils sur les textures des aliments à éviter, les ustensiles à privilégier, la manière d'alimenter le malade s'il n'en est plus capable seul, les manœuvres facilitant la déglutition ...

➔ Quelles sont les adaptations possibles ? A qui s'adresser ?

L'orthophoniste peut vous orienter, si nécessaire, vers d'autres thérapeutes avec lesquels il peut collaborer pour optimiser l'alimentation du malade.

Le nutritionniste peut notamment contrôler l'apport nutritif quotidien du malade mais également participer à l'adaptation de la nourriture.

L'ergothérapeute peut adapter le matériel pour manger (fauteuil, verre, tapis antidérapants, ...) en fonction des troubles moteurs du malade.

Quelques conseils :

Lorsque le malade présente des difficultés à manger, vous pouvez :

- ◆ surveiller que le malade avale régulièrement ce qu'il a en bouche et s'il se précipite, reculer l'assiette ;
- ◆ fractionner les repas en prises multiples et moins copieuses (6 à 8) ;
- ◆ adapter la posture qui permet de faciliter l'alimentation ;
- ◆ éviter ce qui peut le distraire lorsqu'il mange afin de limiter le risque de fausses routes dues à l'inattention ;
- ◆ vérifier que vous maîtrisez la manœuvre de Heimlich qui permet d'expulser les aliments coincés dans la gorge ;
- ◆ contacter des structures pour vous former aux gestes de secours (Croix Rouge, pompiers, ...) ;
- ◆ tout en respectant les consignes de sécurité adaptées : préserver le plaisir de manger !

Par exemple, le fractionnement des repas permet de conserver un temps commun familial : l'essentiel du repas est pris seul, calmement et sans distraction mais le café et le dessert sont pris en famille.

Les troubles cognitifs

➔ Qu'est-ce que c'est ?

Cela désigne les troubles des fonctions telles que la mémoire, l'accès aux idées, l'attention, le raisonnement, la prise d'initiatives, l'organisation, ...

Concrètement, cela se manifeste par un ralentissement de la pensée, des oublis, une désorientation dans le temps et l'espace, des difficultés à calculer, un manque d'initiatives, ...

➔ Quelles sont les adaptations possibles ?

Il est possible de mettre en place des repères et des outils pour aider le malade au quotidien :

- ⇒ instaurer des repères visuels (**calendrier, étiquettes, ...**) ;
- ⇒ favoriser le recours à ces repères ;
- ⇒ **mettre en place des fiches indiquant l'ordre des actions à effectuer pour une activité.**

➔ Dans quelles mesures l'orthophoniste peut-il intervenir ?

L'orthophoniste peut adapter les supports visuels aux difficultés précises que présente le malade, mais aussi par rapport à ses habitudes, son quotidien et ses loisirs. Il peut entraîner l'utilisation de ces outils pour que la personne y ait recours de manière systématique et autonome tant que cela est possible.

Quelques conseils :

- ◆ Laisser à la personne le temps de réfléchir et de s'exprimer ;
- ◆ Tant qu'il en est capable, l'inciter à prendre des initiatives et à réaliser des activités en autonomie ;
- ◆ Solliciter son implication dans le quotidien dans la mesure du possible ;
- ◆ Proposer des activités variées et stimulantes ;
- ◆ Eviter les activités trop longues et intenses pouvant entraîner une fatigue ;
- ◆ Lui laisser le temps de se reposer dans la journée ou entre deux activités ;
- ◆ **Eviter les éléments qui peuvent distraire la personne lorsqu'elle effectue une tâche ;**
- ◆ Ne pas hésiter à communiquer avec le malade, à lui demander son avis tout en relativisant si les réponses sont inadaptées car il ne faut pas écarter les effets de la maladie.

➔ Qu'est-ce que c'est ?

Ces troubles consistent en des mouvements non contrôlés et parasites, d'intensité variable.

➔ Quelles sont les adaptations possibles ?

Selon la gêne, diverses adaptations sont possibles au niveau du matériel et du mobilier (ex : adaptation du fauteuil, des ustensiles, ...). Certaines peuvent être mises en place par l'orthophoniste, mais pour d'autres, l'intervention de l'ergothérapeute est nécessaire.

➔ Dans quelles mesures l'orthophoniste peut-il intervenir ?

Au niveau moteur, l'orthophoniste intervient principalement pour les mouvements de la bouche et certains gestes de la main importants dans l'alimentation et la graphie (l'ergothérapeute peut collaborer pour adapter le matériel).

L'orthophoniste entretient les automatismes, notamment au niveau de la bouche. Le but est de permettre au patient de contrôler les mouvements le plus longtemps possible :

◆ dans l'alimentation :

- ⇒ durant les repas, le patient doit débiter par le geste de « mettre la cuillère dans bouche », même si on l'aide ;
- ⇒ en ce qui concerne les mouvements de la bouche, ils entrent en jeu dans l'expression orale et l'alimentation, ils sont expliqués précédemment.

- ◆ dans le graphisme, c'est-à-dire les gestes de la main : cela est important au quotidien ne serait-ce que pour signer des documents.

Quelques conseils :

- ◆ Solliciter le patient dans ses activités du quotidien autant que possible ;
- ◆ Effectuer quotidiennement quelques exercices donnés par l'orthophoniste, si le patient le peut ;
- ◆ Favoriser l'utilisation de gestes automatiques et significatifs (ex : le geste pour dire « bonjour »).

*Nous remercions toutes les personnes qui ont permis
l'élaboration de ce document.*

Réalisé par : Inès ACHOUR et Léa GENET, étudiantes en logopédie,

Sous la direction de : Dominique MEAN, licenciée en logopédie,

Avec la collaboration de : Isabelle Eyoum, orthophoniste et avec le Centre de Compétence Huntington Lille-Amiens coordonné par le docteur Clémence Simonin et le professeur Pierre Krystkowiak.