

PREFACE

Nous remercions chaleureusement notre association sœur, l'**Association to Combat Huntington's Chorea**, établie au Royaume-Uni, de nous avoir permis de reproduire l'excellente brochure intitulée "On Nursing Huntington Chorea" qu'elle a émise en 1982. Au printemps 1986, la Société Huntington du Canada a publié **Huntington Disease : A Manual for Care**, manuel de soins destiné à ceux qui prennent soin de personnes atteintes de la maladie de Huntington (MH). Ce manuel a été traduit et imprimé en français en 1990 par la Société Huntington du Québec.

Diverses publications visent à répondre à la demande croissante d'information et d'aide de la part des familles aux prises avec la MH et des professionnels de la santé qui travaillent auprès de personnes atteintes de cette maladie. (Veuillez vous référer à la liste des publications disponibles à la Ligue en fin de brochure).

L'expérience nous a montré que l'établissement d'un plan de soins pour la personne atteinte de la maladie de Huntington doit absolument être assuré par une équipe multidisciplinaire à laquelle les proches devraient être intégrés. Nous avons aussi pris conscience du fait que les patients étaient sur-médicamentés et qu'une fois le diagnostic posé, on avait tendance à imputer tous leurs problèmes à la MH et à oublier qu'ils pouvaient parfois avoir d'autres maladies.

Des articles récents rédigés par des infirmiers, des physiothérapeutes, des ergothérapeutes, des orthophonistes et des diététiciens militent en faveur de l'adoption d'un plan de soins continus pour la personne atteinte de la MH. On peut constater que l'attitude des infirmiers est en train de changer et que la notion de **qualité de vie** prend de plus en plus la place qu'elle mérite.

Nous sommes très heureux de constater l'intérêt et l'enthousiasme des soignants face aux changements d'attitude préconisés dans le soin des personnes atteintes de la MH. Un magnifique aperçu du sérieux de ces tendances vous est donné dans la présente brochure du regretté Frank Gardham.

REMERCIEMENTS

L'auteur et l'Association to Combat Huntington's Chorea remercient les personnes suivantes de leurs conseils et de leur collaboration :

M. W. J. Ashworth, S.R.N.
N.D.N. Cert.
Senior Nursing Officer (Community)
24 The Chantry
Harlow, Essex CN120 2LX

M. Malcom Bloomfield, R.M.N.
Charge Nurse (Community)
De La Pole Hospital
Hull
North Humberside, HU 10 6EH

Mlle R. Coffey
Research Social Worker
MRC Clinical Genetic Unit
30 Guildford Street
London, W.C.1

Mme Ann Duncombe, S.R.N.
Sister-in-Charge
Sue Ryder Home
Stagenhoe Park
Whitwell
Herts

M. M.J. Hough, R.M.N.
Knowle Hospital
Fareham
Hants, PO 17 5NA

Mme Dorothy Hunter, S.R.N.
Senior Care Assistant
Combat Holiday Home
Theydon Road
Epping, Essex

Mme M. Jones
Lyndhurst
Lower Hampton Road
Sunbury-on-Thames
Middx.

Mme Pat Jones, S.R.N.
Section of Medical Genetics
University Hospital of Wales
Heath Park
Cardiff

Mme Angela Lavers, M. B.A.O.T.
Research Occupational Therapist
Dereham Hospital
East Dereham
Norfolk, N R 19 2 EX

Mme Barbara Pridham, R.M.N.
Ward Sister
Severalls Hospital
Mile End
Colchester
Essex

Mlle Kate Talbot, S. R.N.
NurseTutor
Knowle Hospital
Fareham
Hants

Mlle R.N. Yale
Social Worker
Association to Combat
Huntington's Chorea
108 Battersea High Street
London, S.W. 11

LA MALADIE DE HUNTINGTON

Guide pour les professionnels de la santé

L'emploi de termes génériques masculins dans la présente publication ne véhicule aucun préjudice envers les personnes et n'a pour but que d'alléger considérablement la teneur du texte.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	5
CHAPITRE I	
ATTITUDE - Trois qualités	8
1. Compréhension	9
2. Compassion	11
3. Persévérance face aux obstacles	12
CHAPITRE II	
LES MULTIPLES ASPECTS DE LA MALADIE	13
1. Troubles de l'exécution des mouvements	14
2. Troubles psychiatriques et du comportement	14
3. Altération intellectuelle	15
4. Difficultés d'élocution	15
CHAPITRE III	
QUELQUES PRINCIPES GÉNÉRAUX	16
1. Profitez des années intermédiaires	16
2. Favorisez l'autonomie et sachez quand intervenir	19
3. Faites preuve d'imagination dans la résolution des problèmes	20
4. Gardez-vous de présumer la démence	24
CHAPITRE IV	
SOINS PARTICULIERS À DONNER	25
1. Des jambes, c'est fait pour marcher	25
2. Station assise	29
3. Communication	30
4. Régime alimentaire	32
5. Boissons	37
6. Constipation	37
7. Incontinence	38
8. Agressivité et comportements difficiles	38
9. Médicaments	40
10. Lit et périodes de repos	42
11. Plaies de pression	42
12. Infections pulmonaires	43
CHAPITRE V	
LA FAMILLE DU PATIENT	44
CONCLUSION	46
PUBLICATIONS DISPONIBLES	47

INTRODUCTION

La maladie de Huntington (MH) est décrite comme une affection qui entraîne une détérioration physique et intellectuelle inexorable, lente et irréversible. Bien que cette définition soit exacte, la présente brochure vise à prouver qu'il y a toujours de l'espoir pour les personnes atteintes de cette maladie. Avec les soins appropriés d'un personnel infirmier compétent, expérimenté et bienveillant, les personnes atteintes peuvent conserver leur dignité et s'assurer la meilleure qualité de vie possible.

Vous ne trouverez pas ici une description détaillée de la maladie de Huntington. Pour tout renseignement supplémentaire, veuillez contacter la Ligue Huntington Francophone Belge ou consulter la liste des ressources qui apparaît à la fin de la présente brochure. Voici toutefois quelques données fondamentales.

La maladie de Huntington est une maladie du système nerveux qui s'attaque à deux des principales régions du cerveau :

1. certains des centres nerveux qui assurent le contrôle des mouvements
2. certains des centres qui régissent les fonctions intellectuelles.

La dégénérescence des premiers entraîne des mouvements involontaires brusques et celle des seconds, cause des troubles du comportement, des problèmes émotionnels, etc.

En général, les symptômes se manifestent entre 35 et 45 ans, bien qu'ils apparaissent parfois plus tôt (rarement dans l'enfance) ou plus tard. Les premiers symptômes sont généralement à peine perceptibles. Ils peuvent se traduire par une légère agitation, une démarche quelque peu hésitante, des troubles de la mémoire ou une altération de la personnalité et du caractère. À la longue, les mouvements involontaires s'accroissent et peuvent devenir grotesques s'ils ne sont pas traités. L'écriture et la démarche peuvent aussi être touchées. L'exécution des activités de la vie quotidienne devient parfois difficile et frustrante. Certains patients présentent des difficultés d'élocution, des troubles de la mastication ou de la déglutition. Notons que la coexistence de difficultés physiques et de déficits intellectuels empêche le patient de demeurer efficace au travail et de garder son emploi. De plus, elle entraînera une perte graduelle de la capacité à accomplir les tâches de la vie quotidienne. Par ailleurs, il faut souligner que l'altération intellectuelle dans la MH peut être plus ou moins importante.

Dans presque tous les cas, la MH est une affection héréditaire transmise sur le mode *autosomique dominant* c'est-à-dire que chaque enfant d'une personne atteinte a 50 % de risques d'avoir hérité du gène de la MH. Cet aspect suscite beaucoup d'horreur, de crainte et de culpabilité. Les conséquences de cet aspect sur les personnes touchées peuvent cependant nous guider dans les soins à apporter au patient et nous aider à comprendre sa famille car il ne faut pas oublier que la MH est avant tout une maladie familiale. En conséquence, notre aide doit s'étendre à tous les proches de la personne atteinte. La présente brochure vise principalement à encourager l'individualisation des soins étant donné que chaque patient a des besoins particuliers. Toutefois, les infirmiers ne doivent pas pour autant perdre de vue l'ensemble des besoins de la famille ainsi que l'interaction des besoins des uns et des autres. Il est fortement recommandé que l'infirmier fasse partie de l'équipe de soutien de la famille qui a des besoins sociaux et affectifs intimement liés à ceux du patient.

Les personnes atteintes de la MH n'aboutissent pas toutes dans des centres de soins prolongés. Certaines, même si elles sont gravement atteintes, demeurent dans leurs foyers et sont soignées avec beaucoup de dévouement par des parents, assistés du médecin de famille, d'un infirmier ou d'une autre personne ressource.

En fait, des patients à tous les stades de la maladie peuvent aussi bien se trouver à la maison qu'en institution. Le lieu de résidence n'est jamais un indice de la quantité et de la nature des soins requis par le patient. Signalons cependant que nombre de personnes atteintes de la MH perdent presque toute leur autonomie et exigent des soins qu'elles ne peuvent obtenir que dans un cadre hospitalier. Par ailleurs, certaines personnes sont hospitalisées à un stade relativement précoce de la maladie pour des raisons sociales.

Bon nombre de médecins sont déroutés, de prime abord, devant l'exceptionnelle diversité des symptômes de la MH et ne savent plus quelle approche adopter. La présente publication tente de répondre aux nombreuses questions que se posent les infirmiers en santé communautaire et en milieu hospitalier, les professionnels de la santé et les responsables des services sociaux quant aux soins à prodiguer aux personnes atteintes de la MH. Elle a été écrite par un infirmier en psychiatrie avec la collaboration de représentants de plusieurs autres spécialités. Bien que destinée avant tout au personnel infirmier des hôpitaux et des centres d'accueil, elle sera tout aussi utile aux infirmiers en santé communautaire.

Il faut reconnaître que le traitement d'un malade chronique peut être éprouvant sur le plan émotif et que les infirmiers ont tendance à se sentir impuissants devant les maladies incurables. Il reste donc à composer avec les sentiments bien connus des professionnels de la santé et des familles, sentiments qu'il ne faut pas nier, au risque de susciter des attentes irréalistes chez le patient. Nous vous suggérons d'établir pour le patient et avec lui des objectifs assez élevés tout en étant prêts à les adapter, au besoin. Les infirmiers qui travaillent auprès de personnes atteintes de la MH devraient pouvoir partager les sentiments de frustration, d'accablement, d'impuissance et d'angoisse qu'il leur arrive inévitablement de ressentir. Cette recommandation s'adresse en particulier aux infirmiers en milieu hospitalier exposés à vivre, de façon intensive, les pertes graduelles et irréversibles que subissent certains patients auxquels ils se sont attachés.

Des gens qui ont longtemps travaillé auprès de personnes atteintes de la MH partagent donc ici leur expérience avec vous. Nous espérons que la présente publication s'avérera utile, stimulante et encourageante, et qu'en retour, vous voudrez bien nous faire part de vos propres expériences, idées et commentaires. Nous pourrions ainsi enrichir notre prochaine édition. Votre collaboration nous permettra d'approfondir nos connaissances sur le traitement de cette terrible affection qu'est la maladie de Huntington.

Finalement, un mot au sujet de l'auteur, Frank Gardham, R.M.N. Entre la date où il a terminé son manuscrit et celle de la publication de son document, Frank a perdu son propre combat contre le cancer. En reconnaissant la dette que l'Association a envers lui, nous tenons à exprimer toute l'admiration que nous avons pour ce qu'il était et ce qu'il a fait. L'immense courage dont il a fait preuve aurait pu être ajouté aux qualités qu'il cite, au premier chapitre, comme importantes pour un infirmier. Sa mort, survenue alors qu'il n'était âgé que de 37 ans, nous prouve encore une fois que la valeur n'attend pas le nombre des années. Nous sommes heureux qu'il ait pu, grâce au présent document, partager ses idéaux avec ses collègues et les professionnels de la santé et contribuer au mieux-être des personnes atteintes de la maladie de Huntington dont il se préoccupait tant.

R.V. Bates, M.B.I.M., Directeur
Association to Combat Huntington's Chorea
Novembre 1982

CHAPITRE I

ATTITUDE - Trois qualités

Les symptômes de la maladie de Huntington sont tellement nombreux et variables quant à leur gravité qu'il serait impossible d'établir une politique de soins qui tiendrait compte des besoins de tous les patients. Par conséquent, il est essentiel que les infirmiers règlent chaque problème individuellement, en se servant de leur imagination au besoin. J'aimerais vous soumettre quelques principes généraux que j'ai trouvés utiles et, par-dessus tout, susciter chez vous l'état d'esprit dans lequel il convient de prendre soin des personnes atteintes de la maladie de Huntington.

Quelle est l'attitude de l'infirmier face à la MH ? Je crois que la grande majorité des infirmiers considèrent la MH comme une maladie particulièrement cruelle. La plupart d'entre eux ne connaissent aucune personne atteinte de cette maladie ou n'en avaient peut-être jamais entendu parler avant de travailler dans des hôpitaux. Certains infirmiers débutants sont horrifiés devant la maladie de Huntington dont l'évolution est imprévisible, d'autant plus lorsqu'ils apprennent que les enfants de leurs patients risquent de souffrir de cette maladie un jour. Leur consternation peut faire naître un sentiment de frustration devant leur impuissance à stopper l'altération plus ou moins lente des capacités des personnes qui en sont atteintes. C'est ce sentiment qui amène le plus souvent l'infirmier à abandonner la partie. Ce dernier peut alors se dire : "Il n'y a rien à faire, c'est peine perdue". Le patient représente un défi à son savoir-faire et l'infirmier préférera s'occuper de problèmes qu'il connaît mieux, se consacrant plutôt aux patients qui nécessitent des soins de routine. De plus, les tâches des infirmiers en psychiatrie peuvent être établies principalement en fonction d'une population à prédominance schizophrénique ou psychogérontologique, nécessitant des soins prolongés. Il y a de fortes chances pour que la personne atteinte de la MH soit la seule personne atteinte de cette maladie dans le service où elle se trouve et que tout en recevant les soins de base, elle soit toujours tenue à l'écart. Certains se disent qu'étant donné le fait que la MH évolue vers la démence, les personnes qui en sont atteintes ne comprennent probablement pas ce qui leur arrive et n'ont besoin de rien d'autre que des soins de base.

Tel un navire sans gouvernail, le patient va à la dérive tandis que les infirmiers s'affairent à garder la "machine" en bon état jusqu'à ce que le patient sombre dans les eaux noires de la maladie de Huntington.

Pouvons-nous vraiment dire qu'il n'y a rien à faire pour la personne atteinte de la maladie de Huntington ? N'y aurait-il pas de points de vue plus positifs ? Je crois que oui. Tout dépend, encore une fois, de l'ATTITUDE que nous adoptons.

Si les infirmiers directement responsables des soins des personnes atteintes de la MH n'ont pas une bonne attitude, mes conseils et suggestions ainsi que ceux de toute autre source s'avéreront inutiles et aucun progrès ne sera accompli.

Comment peut-on devenir plus positif ? Je crois que c'est en développant trois qualités essentielles : la COMPRÉHENSION, la COMPASSION et la PERSÉVÉRANCE face aux obstacles. La compréhension mène naturellement à la compassion et celle-ci mène à la persévérance dans la résolution des problèmes.

1. Compréhension

Il importe que ceux qui prennent soin de personnes atteintes de la MH comprennent bien cette maladie. Les brochures proposées par la Ligue Huntington devraient pouvoir répondre à vos questions.

Le mot "compréhension" signifie beaucoup plus pour moi que la simple connaissance clinique de la MH. J'ai connu nombre d'infirmiers, particulièrement ceux qui étaient en stage de formation, qui avaient bien hâte de connaître les détails cliniques de la MH. Evidemment, c'est une maladie rare dont la connaissance peut être utile dans les examens. Les "cas" de MH s'avèrent très intéressants et font donc l'objet de travaux d'étudiants en soins infirmiers.

Ce genre de compréhension ne suffit pas cependant. J'aimerais voir les futurs infirmiers s'intéresser davantage au patient lui-même. Il est facile de classer les gens selon la maladie dont ils souffrent, de penser à Pierre Larochelle comme à une personne atteinte de la MH, plutôt qu'à un pompier, père de deux enfants, présentant des symptômes particuliers de

la MH. Il faut savoir également que l'évolution de la maladie chez Pierre ne dépendra pas seulement du gène anormal dont il a hérité, mais d'un ensemble de facteurs qui ont façonné sa personnalité et fort probablement de l'attitude de ses infirmiers, c'est-à-dire de l'importance qu'ils accorderont au fait de comprendre Pierre et la MH. L'exemple suivant illustre comment l'attitude des infirmiers peut avoir des conséquences positives ou négatives sur le patient. Supposons que Pierre, modérément handicapé par la MH, ait toujours été assez autonome et qu'il présente maintenant une incontinence urinaire qui se fait de plus en plus fréquente. De par sa formation, l'infirmier sait que ce symptôme est prévisible, en raison de la nature progressive des troubles neuromusculaires associés à la MH, mais il a de la difficulté à l'accepter. Il sait aussi que la détérioration intellectuelle peut mener à l'incontinence intestinale. Mais c'est quand même avec une certaine déception qu'il inscrit au dossier du patient : "L'état du patient se détériore. Il se néglige. Son incontinence est de plus en plus fréquente. Il ne parle que rarement et semble de plus en plus apathique". Dans les mois suivants, Pierre présente une incontinence de selles. Il se désintéresse de tout et son état physique et intellectuel s'aggrave. N'est-ce pas normal puisqu'il a la maladie de Huntington ? Permettez-moi d'en douter.

Voyons maintenant comment un autre infirmier pourrait réagir dans cette situation. Celui-ci comprend bien la maladie et Pierre. Il sait que son patient éprouve de plus en plus de difficultés à accomplir de nombreuses tâches simples ou qui demandent de la précision. Il sait aussi que Pierre apprécie l'aide qu'on lui offre mais qu'il préfère se débrouiller seul. Il se rend compte que des difficultés d'élocution ont amené son patient à ne parler que pour répondre à des questions. Depuis qu'il est incontinent, Pierre s'isole davantage et se décourage peu à peu. Son état se détériore et il le sait; il est abattu. L'infirmier comprend ce qui se passe. Il s'en veut d'ailleurs d'avoir tant tardé à comprendre. Pierre ne réussit plus aussi bien qu'avant à s'habiller seul le matin. Un infirmier vient nouer sa cravate, boutonner sa chemise, attacher ses bretelles, lacer ses chaussures, monter sa fermeture à glissière, etc. Si Pierre a de la difficulté à s'habiller seul, il en a certainement aussi à se déshabiller. Il n'arrive plus à détacher son pantalon à temps lorsqu'il a besoin d'uriner. L'infirmier discute du problème avec lui et offre son aide. Sachant que Pierre n'aime pas beaucoup déranger, l'infirmier vient lui offrir ses services, à intervalles réguliers. Il suggère ensuite à Pierre de porter des pantalons à taille élastique qu'il pourrait mettre et enlever facilement. Il se pourrait alors que Pierre puisse recommencer à aller aux toilettes seul.

Pierre recouvre le contrôle de sa vessie et du même coup sa confiance en lui, sa dignité et son courage. On ne le considère plus comme un patient en perte d'autonomie ou comme un dément. Son petit problème a été facilement réglé et a permis d'améliorer sa qualité de vie. Sans encouragement, il se serait vite démoralisé, serait devenu dépendant et aurait donné une image bien sombre de la MH, image qui, en fait, aurait été celle d'une maladie partiellement comprise.

Voilà comment une situation peut évoluer dans des sens différents selon l'intervention de l'infirmier, d'où l'importance de la compréhension de la maladie et du patient. Bien d'autres difficultés de ce genre se présenteront mais sachez que ce sont souvent les problèmes reliés aux besoins essentiels qui sont les plus importants et les plus faciles à résoudre.

Les changements négatifs ne devraient pas être acceptés d'emblée comme un signe de progression de la maladie car si on se donne la peine d'en chercher les raisons, on peut trouver des moyens de corriger la situation.

La maladie évolue à son rythme et nul infirmier, même le plus attentionné, ne peut empêcher cela. Les réactions des patients varient selon la personnalité de chacun. Cependant, notre attitude peut certainement influencer sur les effets globaux de la maladie. Nous devons permettre aux personnes atteintes de la MH de fonctionner le mieux possible malgré leur maladie. Et ce n'est que par une bonne compréhension de la maladie et du patient que nous atteindrons ce but.

2. Compassion

La compréhension devrait mener naturellement à la compassion étant donné que la maladie de Huntington est une maladie qu'on ne peut comprendre si on ne se soucie pas de la personne qui en est atteinte. Je pense ici aux gens qui n'ont que pitié à offrir aux malades. Malgré leur bonne volonté, ils constituent certainement une entrave importante pour nombre de personnes handicapées. Il est possible d'échanger avec quelqu'un et de l'aider sans prendre le contrôle de sa vie !

La compassion signifie pour moi "comprendre les problèmes des autres et s'en préoccuper". C'est la base même de la très importante relation qui doit exister entre l'infirmier et le patient. On met souvent les infirmiers en garde

contre le danger de prendre trop à cœur les problèmes de leurs patients. A la longue, dit-on, cette attitude risque de bouleverser leur vie et de mettre leur carrière en péril. Personnellement, je n'ai jamais eu tellement d'estime pour ces infirmiers "froids et insensibles" qui peuvent se dissocier complètement des patients qu'ils considèrent comme une race à part. Peut-on ignorer la souffrance des êtres humains parce qu'ils portent l'étiquette de "malade" ? Voyons comment les étiquettes d'"infirmier" et de "patient" peuvent, selon l'attitude qu'on adopte, créer des barrières qui ne devraient pas exister.

Un jeune médecin, nouveau au pavillon, a interrogé plusieurs patients individuellement. Richard, atteint de la maladie de Huntington, est passablement handicapé mais sain d'esprit. Il a dû répondre à des questions humiliantes visant à savoir s'il connaissait son âge, s'il était conscient de son entourage, etc. ; questions qui laissaient supposer que le médecin doutait de ses capacités. A la fin, le médecin lui a demandé "Avez-vous des amis ici ?". "Oui" répondit Richard et, en me désignant péniblement du doigt, il prononça mon nom. "Non" riposta le médecin, "Lui, c'est votre infirmier". Malgré la surprise du médecin, Richard avait raison, j'étais son ami et fier de l'être. Je sais que nombre de mes collègues seront d'accord avec moi pour dire que le rôle d'infirmier n'exclut pas automatiquement celui d'ami.

Si on fait preuve de COMPASSION et de COMPRÉHENSION (peut-être même d'amitié), on est en mesure d'identifier et de surmonter les obstacles qui se dressent devant les patients.

3. Persévérance face aux obstacles

L'infirmier qui aime les obstacles est bien servi lorsqu'il doit prendre soin d'une personne atteinte de la maladie de Huntington. Les obstacles sont alors de taille, non seulement parce qu'il n'existe pas de traitement spécifique pour cette maladie, mais parce qu'elle entraîne des symptômes et des problèmes extrêmement divers. Je reviendrai sur ce sujet.

J'ai déjà parlé des frustrations et des sentiments que peuvent ressentir les infirmiers face à la MH. Que penser alors de ce que peut vivre la personne qui est atteinte de cette maladie ? Soulignons ici que les interventions d'un infirmier prêt à surmonter les obstacles peuvent redonner du courage et de la volonté au patient. Loin d'être frustrantes, ces interventions peuvent se révéler stimulantes et gratifiantes tant pour l'infirmier que pour le patient. Les

infirmiers ont parfois une image stéréotypée de la maladie de Huntington. Cette image peut être fondée sur ce qu'ils ont appris de la maladie au cours de leur formation et/ou sur un cas particulier de MH. Je crois qu'il faut mettre ses préjugés de côté et s'occuper de chaque patient individuellement si on veut réussir à surmonter les obstacles dressés par la maladie. J'ai oublié depuis longtemps ce que pouvait être un "cas de MH typique". Je doute même aujourd'hui de l'existence d'un tel cas !

Le prochain chapitre traitera des différentes manifestations de la MH. La grande variété des symptômes, vous le constaterez, rend très difficile l'établissement d'un plan de soins.

CHAPITRE II

LES MULTIPLES ASPECTS DE LA MALADIE

Si on évaluait de façon régulière les effets de la maladie de Huntington, on noterait d'abord une grande différence entre l'état initial du patient et celui du dernier stade. Les évaluations intermédiaires révéleraient des altérations fonctionnelles diverses et de plus en plus graves. Évidemment, les soins doivent toujours être adaptés à la nature et à la gravité des symptômes.

Si la maladie évoluait de la même façon chez tous les patients, il serait facile d'établir un plan de soins standard. Malheureusement, il n'en est pas ainsi et, même si un grand nombre de patients présentent des symptômes semblables aux mêmes stades de la maladie, les disparités dans la nature et la gravité des symptômes sont telles que les chances de trouver deux cas identiques s'avèrent quasi nulles.

Voici quatre caractéristiques importantes de la maladie de Huntington qui donneront au lecteur un aperçu des nombreuses combinaisons possibles de symptômes.

1. Troubles de l'exécution des mouvements

Ces troubles peuvent être :

- légers et peu handicapants;
- modérés, entravant l'exécution de nombreuses tâches de la vie quotidienne;
- graves et tellement handicapants que le patient peut perdre son autonomie;
- atypiques : p. ex., dans de rares cas (le plus souvent chez les jeunes patients), la MH se manifeste par une rigidité d'allure spasmodique.

2. Troubles psychiatriques et du comportement

Ils peuvent parfois être inexistants ou se traduire par :

- des changements de personnalité qui seront mieux perçus par les proches;
- un état dépressif;
- le repli sur soi;
- l'hypomanie;
- le délire;
- des hallucinations;
- l'entêtement et la tendance à être exigeant;
- l'irritabilité;
- l'agressivité;
- des troubles réactionnels, faussement attribués à la MH et imputables parfois au milieu, p. ex. les contraintes de la vie en institution.

Les manifestations psychotiques telles que le délire et les hallucinations semblent exceptionnelles dans la MH.

D'après les proches des patients, les troubles du comportement dans la MH se traduisent le plus souvent par un accroissement de l'irritabilité, l'entêtement, ainsi que la tendance à être plus exigeant et plus dépressif. Toutefois, la maladie de Huntington n'entraîne pas toujours des troubles psychosociaux de sorte que la personnalité de certains patients reste intacte tout au long de la maladie.

3. Altération intellectuelle

Elle peut être :

- inexistante;
- légère, entraînant de légers troubles de la mémoire, des difficultés reliées au décodage des abstractions, etc.;
- modérée, causant des troubles graves de la mémoire et de l'orientation;
- grave, se manifestant par de grands déficits intellectuels;
- traduite par la démence dont on taxe souvent à tort les personnes atteintes de la MH, en raison de leurs incapacités physiques, de leurs difficultés à communiquer et de leur apparence.

Cette dernière possibilité vaut la peine qu'on s'y arrête. Elle sera illustrée dans l'exemple de Louis, au prochain chapitre.

4. Difficultés d'élocution

Elles peuvent être :

- absentes;
- légères : la parole est hésitante et le débit inapproprié;
- modérées, se manifestant par une élocution saccadée, gênée par un excès de salive dû à des troubles de la déglutition;
- graves : l'élocution est difficile ou impossible à comprendre;
- grandes au point où le patient qui n'est pas suffisamment encouragé à parler refusera presque toujours de le faire; cette attitude peut aussi être associée à des troubles psychiatriques.

Ces quatre groupes de symptômes ne constituent qu'une liste bien incomplète des manifestations de la maladie de Huntington. On pourrait leur ajouter les troubles moteurs, l'incontinence, la perte d'autonomie, la détérioration de l'état de santé général, les difficultés à s'alimenter, etc. Chacun de ces aspects peut également présenter de nombreuses variantes qui peuvent être compliquées par les effets des médicaments ou par l'absence de médication.

Compte tenu des innombrables combinaisons possibles de tous ces symptômes, on peut facilement comprendre qu'il est impossible d'élaborer un plan de soins standard pour toutes les personnes atteintes de la MH. Il faut tâcher de reconnaître et de soulager les symptômes particuliers du patient au lieu de voir la MH comme une maladie qui peut ou ne peut pas être traitée.

Je crois néanmoins que certains principes généraux peuvent être appliqués au soin des personnes atteintes de la MH. Je vous soumetts donc ceux qui m'ont été utiles dans mon travail auprès de ces patients et j'espère vous inciter à chercher à comprendre ces derniers, ainsi que leurs problèmes et leurs besoins, afin qu'ils bénéficient d'une intervention individualisée et opportune.

CHAPITRE III QUELQUES PRINCIPES GÉNÉRAUX

1. Profitez des années intermédiaires

Les personnes atteintes de la MH vivant en institution ne sont pas toutes gravement handicapées. En effet, pour diverses raisons, certaines d'entre elles s'y trouvent parfois aux stades précoces de la maladie. Par contre, on voit souvent des parents dévoués et courageux prendre soin d'une personne gravement atteinte, à la maison, dans des conditions très difficiles quelquefois. Ces patients ne sont généralement hospitalisés que dans les derniers stades de la maladie.

La plupart de ceux qui n'ont pas la chance d'avoir quelqu'un pour s'occuper d'eux et ne peuvent plus s'en tirer seuls fonctionnent bien dans le sécurisant milieu hospitalier.

Je vous ai déjà parlé de Richard qui, à la surprise d'un médecin, avait déclaré que j'étais son ami. C'est à la suite de cet événement que j'ai communiqué avec l'Association to Combat Huntington's Chorea. Je venais d'arriver alors dans un service de soins prolongés occupé principalement par

des schizophrènes d'un âge moyen à avancé, hospitalisés depuis de nombreuses années. La plupart d'entre eux étaient quasi autonomes et ne nécessitaient que peu de supervision. Richard vivait là. Cet homme dans la quarantaine, manifestement atteint de la MH était complètement autonome.

Pourtant, ce patient s'isolait. Il ne parlait que rarement si ce n'était pour demander, par exemple, une portion supplémentaire à table. Il s'asseyait derrière un paravent où ses contacts avec les autres étaient réduits au minimum et d'où il ne pouvait pas regarder la télévision. Les infirmiers ne s'en occupaient guère; on le laissait généralement se débrouiller seul. À mon avis, cet homme ne retirait qu'un avantage de son hospitalisation : "l'hébergement protégé". De toute évidence, des soins ne lui seraient donnés qu'au moment où il perdrait son autonomie. Comme je trouvais triste de voir Richard gâcher ainsi les bonnes années qui lui restaient. Il me semblait que sa qualité de vie pouvait être améliorée et qu'on pourrait ainsi repousser l'heure où il aurait besoin de soins continus.

Je me suis donc fait un point d'honneur d'aller bavarder régulièrement avec lui et j'ai incité les autres infirmiers à en faire autant. Au début, nos conversations manquaient de naturel, étant donné qu'il ne parlait que pour répondre le plus brièvement possible aux questions. Il n'émettait jamais d'opinions personnelles. Il semblait apathique ou dans un état dépressif. Avec le temps, néanmoins, il devint plus bavard et a même parlé de sa maladie, à mon grand étonnement. C'est ainsi que j'ai appris que sa mère était morte de la MH tout comme l'une de ses sœurs, des tantes, des oncles et des cousins. Il nous fut alors plus facile de comprendre son apathie : il attendait sa fin, certain de connaître le même sort que ses proches.

À un moment donné, il a dû sentir mon inquiétude car il m'a dit de ne pas m'en faire ! "C'est moins pire aujourd'hui que lorsque je ne cessais de me demander si je serais atteint; et puis, je ne souffre pas".

Si l'incertitude s'avère pire à supporter que la maladie elle-même, quelles terribles souffrances et quelle angoisse doivent vivre les personnes à risque.

Il serait trop long de raconter ici toute l'histoire de ce patient. Je me contenterai de vous dire que sa vie a été agrémentée de jeux, d'excursions, de vacances, de conversations amicales, de rires et de chaleur humaine. La maladie évoluait mais Richard gardait un bon moral et devint très populaire à l'hôpital. Il voulait tout essayer et participait à tous les jeux, sous les yeux inquiets des gens qui ne le connaissaient pas et qui craignaient de le voir tomber à tout instant.

Bien sûr, il avait ses périodes noires et des crises de larmes auxquelles personne ne pouvait rester indifférent tant on se sentait impuissant devant sa détresse. A d'autres moments, il semblait laisser la maladie prendre le dessus. Il avait alors besoin de tout l'encouragement, toutes les cajoleries et toute la fermeté dont nous étions capables. Lorsqu'il perdait le goût de vivre, nous étions toujours là pour le soutenir. Il m'arrivait de remettre en question mes attentes face à lui. Est-ce que j'étais trop exigeant ? Est-ce que je le poussais trop ? Mais toujours, il refaisait surface. Aux derniers stades de la maladie, il était encore de bonne humeur, marchait un peu et parlait malgré beaucoup de difficultés. Par-dessus tout, il n'a jamais perdu son sens de l'humour.

Lorsqu'on m'a affecté à un autre service, Richard a été muté avec moi. Nous n'avons été séparés qu'au moment où j'ai dû être hospitalisé pour une blessure au dos. À mon retour, quelques semaines plus tard, j'ai appris que Richard avait été transféré dans une autre aile de l'hôpital et qu'il avait beaucoup de difficultés à avaler. Je suis allé le voir, puis j'ai fait le nécessaire pour qu'il revienne dans notre service. Malheureusement, Richard est décédé la veille du jour où il devait nous rejoindre. Cette histoire peut paraître triste et, de fait, la mort de ce patient m'a beaucoup peiné. Par contre, je me dis qu'il a connu des moments de bonheur, qu'il a montré que la MH ne signifiait pas la fin de tout et qu'on pouvait, dans une certaine mesure, en maîtriser l'évolution. Malgré les larmes, les inquiétudes et les mauvais moments, Richard a eu du plaisir, des moments de bonheur et une qualité de vie dont il aurait été certainement privé sans l'intervention de l'équipe soignante.

Saisissez toutes les occasions que vous avez d'établir entre vous et les personnes atteintes de la MH une relation imprégnée de confiance, de respect et de compréhension qui pourra s'avérer fort utile au moment de leur hospitalisation. N'oubliez surtout pas qu'aux stades intermédiaires de la maladie, les patients peuvent encore retirer beaucoup de satisfaction de la vie. Il serait dommage de gaspiller ces précieuses années.

2. Favorisez l'autonomie et sachez quand intervenir

Il est préférable, bien entendu, que le patient demeure autonome le plus longtemps possible. Cependant, le moment viendra où il ne pourra plus se passer d'aide. La franchise, la confiance, le tact et la compréhension se révèlent alors essentiels.

Comme je l'ai déjà dit, personne ne réagit de la même façon à la même situation. Il se peut que certains patients se sentent diminués ou blessés dans leur orgueil la première fois qu'ils ont à demander de l'aide, alors que d'autres acceptent ce fait de bonne grâce. D'autres encore refusent toute assistance ou semblent totalement indifférents. Si l'infirmier comprend bien le patient, il saura quelle approche adopter. Il vaut toujours mieux, cependant, demander au patient s'il désire ou non se faire aider. De même, une aide mécanique ne doit jamais être imposée au patient. L'important est de créer une bonne relation avec celui-ci de façon à pouvoir parler librement des problèmes qui se posent.

L'une des premières difficultés qu'éprouvent les personnes atteintes de la MH est de manger sans renverser d'aliments. Il peut être humiliant pour certaines personnes de devoir protéger leurs vêtements durant les repas, mais est-ce aussi humiliant que de se salir ? S'il faut prévoir une protection quelconque, mieux vaut éviter le terme "bavette" qui évoque "bébé". Le tablier devrait être bien accepté par les femmes, tandis que les hommes préféreront parler d'un "couvre-tout". Certains patients voudront plutôt porter de vieux vêtements (p. ex. un grand T-shirt) par-dessus leurs vêtements propres durant les repas.

Les patients peuvent aussi avoir besoin d'aide pour s'habiller, marcher, se raser et aller aux toilettes. Il importe de les laisser accomplir ces activités eux-mêmes, si possible, et de leur dire que vous les aiderez s'ils le désirent. Se faire aider pour aller aux toilettes constitue une intrusion dans ce qu'il y a de plus intime. Une femme m'a raconté que son mari atteint de la MH avait pleuré la première fois qu'il avait dû lui demander ce genre d'aide. Il est primordial que les infirmiers soient conscients de ces sentiments et agissent avec tact et diplomatie.

3. Faites preuve d'imagination dans la résolution des problèmes

Des problèmes surgiront pour lesquels vous ne pourrez compter sur aucune solution toute faite. Par contre, d'autres seront facilement réglés au moyen de certains articles disponibles sur le marché, tels des ustensiles ou de la vaisselle conçus spécialement pour les personnes handicapées.

Nombre de difficultés entraînées par la MH ne pourront être résolues que par tâtonnement. Il ne faut donc pas se décourager au premier échec. En réfléchissant aux problèmes qui se posent et en en parlant autour de vous, vous arriverez probablement à trouver une solution qui pourra toujours être améliorée ou modifiée par la suite.

Disons que toutes les solutions que nous avons à trouver ne sont pas essentielles à la vie. Par exemple, il n'est pas indispensable qu'une personne fume (bien au contraire) ou joue aux dominos. Cependant, si un fumeur invétéré ne peut plus tenir une cigarette entre ses doigts, il faudra lui permettre de continuer de fumer afin d'éviter de susciter chez lui une profonde angoisse. De même, pour une personne qui ne peut plus faire de sport, le jeu de dominos peut s'avérer une alternative intéressante.

Les exemples suivants illustrent l'importance d'étudier chaque cas individuellement.

Exemple 1

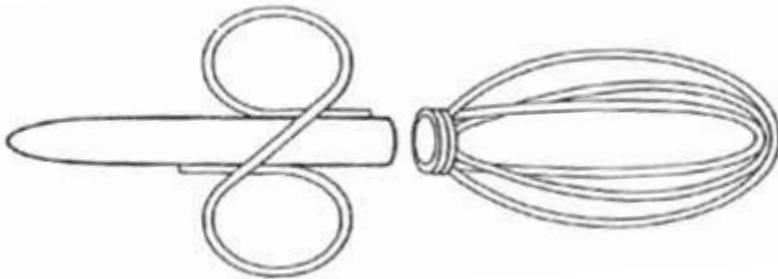
Le porte-cigarettes adapté a été créé lorsque mon ami Richard, qui aimait beaucoup fumer, s'est mis à avoir de la difficulté à tenir sa cigarette : il brûlait les meubles et ses vêtements. La peau de ses doigts s'était recouverte d'une couche épaisse et rugueuse de tissu cicatriciel, à la suite de maintes brûlures. Le laisser fumer était devenu dangereux pour lui et pour les autres. Il nous paraissait pourtant cruel de l'en empêcher et l'idée de lui tenir sa cigarette ne nous semblait pas une solution satisfaisante, surtout que Richard était très fier de son autonomie.

On a donc fabriqué un porte-cigarettes (Fig. 1) avec un capuchon de stylo à bille du diamètre d'une cigarette sur lequel on a monté deux loupes, faites de fil entouré de plastique. En passant ses doigts dans ces loupes, Richard pouvait tenir fermement sa cigarette. Notre homme était ravi !

Avec le temps, toutefois, il perdait de plus en plus le contrôle de ses mouvements et pouvait écraser sa cigarette sur son pantalon ou brûler quelqu'un au passage. Qu'à cela ne tienne, nous avons modifié le premier instrument en lui ajoutant une cage en fil non recouvert de plastique qui ressemblait à un batteur à œufs. Le tour était joué : emprisonnée ainsi, la cigarette ne présentait plus aucun danger.

Fig. 1

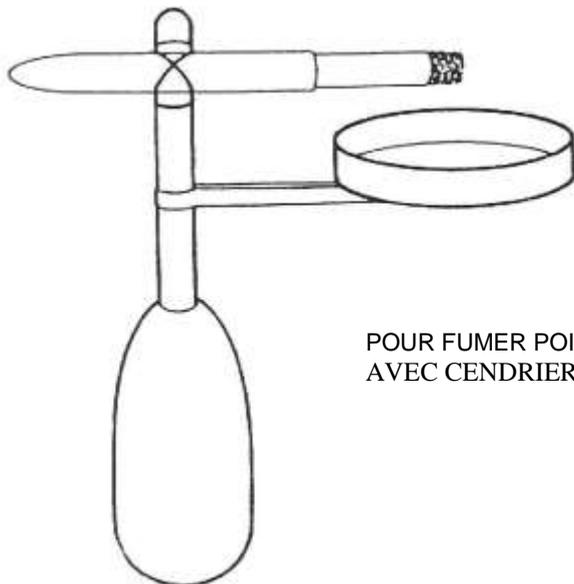
PORTE-CIGARETTE SÉCURITAIRE



FIL DÉTACHABLE AJOUTÉ
LORS DE LA MODIFICATION

Alors que cet article convenait parfaitement à Richard, il n'était guère utile à Roger qui ne pouvait pas le tenir assez longtemps entre ses lèvres pour tirer sur sa cigarette. On a alors créé un nouveau modèle (Fig. 2), muni d'une poignée, qui a servi à Roger pendant longtemps. Il comprenait aussi un capuchon de stylo monté, cette fois, sur un bout de bois dont l'extrémité inférieure était rembourrée. Un cendrier (le couvercle d'une vieille boîte à tabac) était retenu à la poignée à l'aide d'une pince, sous le capuchon.

Fig. 2



POUR FUMER POIGNÉE DOUBLE
AVEC CENDRIER INTEGRE

Exemple 2

On a aussi trouvé un moyen pour aider Paul à jouer aux dominos. Ce patient était totalement dépendant des infirmiers, incapable de marcher, de s'habiller et de manger seul. Même si on avait du mal à comprendre ce qu'il disait, on savait qu'il avait conservé une bonne partie de ses facultés intellectuelles. Malheureusement, il ne pouvait pas s'amuser avec les autres. Ses proches nous avaient dit qu'il aimait jouer aux dominos. Lui ayant proposé de faire une petite partie, nous nous sommes rendus compte qu'il ne pouvait pas manipuler les pièces du jeu.

Nous avons donc fabriqué sept petits chevalets (Fig. 3) qui allaient servir à porter les dominos. Fixés sur une base solide munie de pieds de caoutchouc, les chevalets comportaient chacun un levier qui permettait à Paul de les faire basculer et, ainsi, de faire glisser sur la table le domino qu'il voulait jouer. Un autre joueur ou un infirmier plaçait alors la pièce à l'endroit approprié.

Ces objets simples peuvent sembler bien futiles, mais lorsqu'ils représentent la dernière porte qu'il nous reste sur le monde, ils deviennent extrêmement précieux.

Il doit y avoir de nombreuses personnes atteintes de la MH dont les problèmes pourraient être partiellement ou complètement résolus si quelqu'un se donnait seulement la peine de chercher des solutions. Les articles ci-dessus ne sont pas décrits pour vous inciter à en fabriquer des semblables, mais plutôt pour montrer ce qu'on peut faire avec un peu d'imagination.

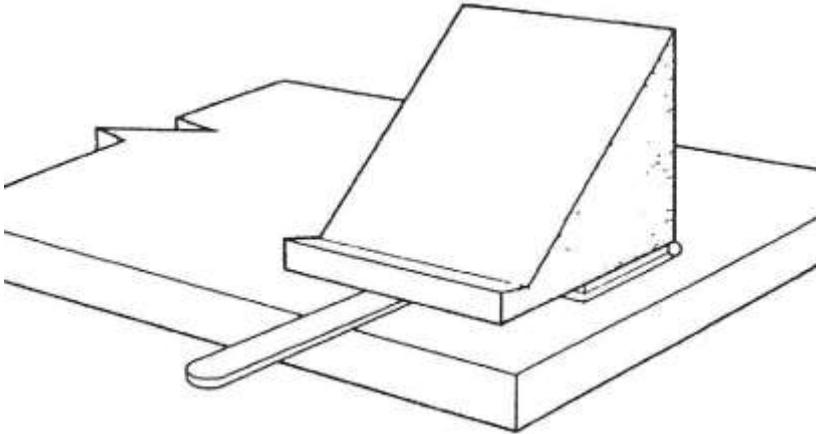


Fig. 3

Ce dispositif peut être utile à toute personne capable intellectuellement, mais non physiquement, de jouer aux dominos. Le patient doit cependant pouvoir pousser les leviers vers le haut par un moyen quelconque.

Il comprend sept chevalets de 5 cm de large, montés sur une base solide. Un levier est fixé sous chacun d'eux et dépasse d'environ 7,5 cm. Il faut laisser 3 cm entre les chevalets, ce qui signifie qu'il faut prévoir une base de 60 cm. Des pieds de caoutchouc sont collés sous la base pour l'empêcher de glisser.

Quelqu'un place d'abord les dominos sur les chevalets. Si c'est un joueur qui le fait, il demeurera face aux chevalets de façon à ne pas voir les dominos, par souci d'honnêteté.

Lorsque vient le tour de la personne handicapée de jouer, elle soulève le levier du chevalet qui porte le domino qu'elle a choisi, pour faire tomber la pièce sur la table. Un autre joueur place le domino à l'endroit approprié.

4. Gardez-vous de présumer la démence

Au chapitre qui traitait des divers degrés de gravité des déficits intellectuels, j'ai parlé de la possibilité pour la personne atteinte de la MH d'être considérée à tort comme démente. Ce danger est réel, surtout aux stades avancés de la maladie. Il n'y a rien qui me paraisse plus cruel pour un patient sain d'esprit que d'être traité comme un déficient profond simplement parce qu'il est handicapé ou incapable de s'exprimer.

Parlons maintenant de Jacques. Handicapé au point de ne plus pouvoir se nourrir, marcher, se laver et aller aux toilettes seul, il est totalement dépendant des autres. La communication avec lui s'avère difficile et il ne parle que rarement, ne réussissant à se faire comprendre qu'après plusieurs tentatives qui exigent de lui beaucoup de temps et de patience. Toutefois, en parlant avec lui, on s'aperçoit qu'il a une bonne mémoire des faits anciens et récents et qu'il est parfaitement conscient de son environnement et de ce qui s'y passe. Il est généralement de bonne humeur et aime plaisanter. On l'a toutefois vu pleurer à quelques occasions : il disait que son état s'aggravait. Ses difficultés d'élocution sont telles qu'il se pourrait bien qu'un jour il ne puisse plus du tout se faire comprendre. A ce moment-là, il ne pourra exprimer ses désirs que par des grognements ou des marmonnements. La frustration qu'il éprouvera alors pourra se traduire par des crises de colère qui se manifesteront par des coups et des cris incompréhensibles. Aux yeux d'un jeune infirmier, ce comportement sera celui d'un homme totalement dépendant des autres, qui passe son temps à hurler et à injurier tout le monde. Et puisque ce patient est atteint de la maladie de Huntington, pensera-t-il, il n'est pas seulement handicapé physiquement, il est aussi dément. Une telle présomption serait, bien sûr, tragique et cruelle.

Les infirmiers doivent se dire que toutes les personnes atteintes de la maladie de Huntington sont saines d'esprit malgré leur apparence physique. Ils doivent donc leur parler, les soigner et se comporter avec elles en conséquence. Aucun tort ne sera ainsi fait aux patients, au contraire.

CHAPITRE IV

SOINS PARTICULIERS À DONNER

1. Des jambes, c'est fait pour marcher

Selon mon expérience, tous les patients devraient pouvoir marcher, à quelque stade que ce soit de la maladie, même s'ils le font avec difficulté. Concrètement toutefois, cette capacité dépend, encore ici, du degré d'encouragement dont le patient bénéficie et du nombre d'occasions qu'on lui donne de marcher.

Je crois que le patient qui passe ses journées assis et qu'on ne déplace qu'en fauteuil roulant perdra prématurément l'usage de ses jambes. Cette situation doit être évitée à tout prix. Si vous pouvez consulter un physiothérapeute, demandez-lui de vous suggérer des exercices qui favoriseront la marche. Nous n'avons malheureusement pas accès à ce genre de services dans notre établissement, les physiothérapeutes ne nous sont "prêts" qu'en cas d'urgence. Malgré cela, tous nos patients marchent, même s'il faut en aider quelques-uns.

C'est la peur de l'infirmier bien plus que celle du patient qui constitue le plus grand obstacle à la marche. En effet, comme nombre de patients semblent toujours sur le point de tomber, les infirmiers se "portent à leur secours" dès qu'ils se lèvent. En fait, ceux dont la démarche est la plus instable tombent rarement. Les chutes dont sont victimes les personnes qui désirent vraiment marcher sont souvent explicables par une cause secondaire. Je crois qu'en général, les personnes qui peuvent difficilement marcher seules sans tomber n'ont pas envie de se livrer à cet exercice. On peut donc conclure que celles qui expriment souvent le désir de marcher sont probablement capables de le faire. Si elles tombent, il faut en chercher la raison.

Il existe de nombreux obstacles à la marche : des chaussures mal lacées ou mal ajustées, un pantalon trop grand qui glisserait si le patient ne le retenait pas ! (Si ces situations n'existaient pas, je n'aurais pas besoin de les mentionner).

L'agencement des meubles peut aussi constituer un obstacle à la marche. S'il est impossible de marcher quelques mètres dans une pièce sans devoir contourner les jambes d'autres personnes, des fauteuils, des tables, etc., on ne peut pas parler d'environnement sûr pour un handicapé. Les obstacles qui exigent des virages serrés peuvent aussi déséquilibrer le patient.

Certains d'entre eux marchent convenablement jusqu'à ce qu'ils approchent d'un appui quelconque, le dossier d'un fauteuil par exemple, et perdent l'équilibre au moment où ils tentent de prendre prise. Je crois donc que les chutes seraient moins fréquentes si les patients disposaient de grands espaces libres pour circuler. Voici, par exemple, ce qui est arrivé à Richard, le patient qui m'avait suivi lorsque j'ai été muté. Nous quittions un service où il avait pu jouer au football avec un gros ballon en éponge pour nous installer dans un autre où une petite salle de séjour donnait sur la salle à manger. Il y avait là peu de place pour circuler, de sorte que Richard y a fait plus de chutes durant la première semaine après notre arrivée qu'il n'en aurait faites au cours de plusieurs mois dans notre ancien service. Pour pouvoir se déplacer dans cette petite pièce encombrée, il avait besoin de l'aide d'un infirmier, alors qu'une fois dans le corridor ou dans la cour, il marchait sans aide, à sa manière chancelante mais relativement sûre.

Si un patient ne peut marcher sans tomber, il aura nécessairement besoin de l'aide d'un infirmier. Je dis bien "un" infirmier et non pas deux. On croit à tort que le patient doit être soutenu par deux personnes; le patient ne fait alors aucun effort pour se porter sur ses jambes ou garder son équilibre (Fig. 4a). Il plie les genoux et lorsque les infirmiers avancent, il fait une faible tentative pour marcher mais ses pieds se trouvent derrière son centre de gravité et la marche devient impossible. Voici ce que ça donne : deux infirmiers supportent le haut du corps d'un patient dont les jambes traînent derrière. Ils arrivent épuisés à destination avec une personne qui n'a absolument rien retiré de l'exercice !

Ayez confiance et inspirez confiance au patient. À peu près tous les patients peuvent se tenir debout et supporter le poids de leur corps sauf ceux qui sont sur-médicamentés, en mauvaise santé ou simplement habitués à se faire porter; des facteurs psychologiques peuvent également être en cause. Si le patient reçoit de l'aide à partir de son fauteuil, il devrait pouvoir être tenu en équilibre par un seul infirmier. S'il ne s'est pas porté sur ses jambes depuis longtemps, il aura alors probablement besoin d'un bon soutien.

Une fois debout, il faudra lui demander de redresser les jambes et de porter son poids. Un léger relâchement de la part de l'infirmier lui indiquera le niveau de poids que le patient porte.

Lorsque ce dernier réussit à porter tout son poids, l'infirmier devrait le féliciter et l'encourager à tenir bon. Il se pourrait fort bien qu'un patient qui n'a pas marché depuis longtemps n'y arrive pas du premier coup. Cependant, si on répète les tentatives plusieurs fois par jour, la confiance devrait grandir peu à peu chez le patient et l'infirmier.

Lorsque le patient commence à marcher, l'infirmier devrait le soutenir juste ce qu'il faut pour qu'il se tienne droit. Des encouragements constants peuvent aussi s'avérer nécessaires. On doit viser à ce que la tête, les épaules et les pieds soient en ligne droite (Fig. 4b). Si le patient a tendance à se pencher en avant, sa démarche peut devenir galopante. Sitôt qu'il se penche en avant, arrêtez-le et corrigez sa posture. On peut aussi le stimuler en lui fixant un but, par exemple une chaise ou un endroit quelconque.

Avec de la pratique, de la patience et un peu d'encouragement, l'infirmier pourra bientôt n'apporter qu'une aide symbolique au patient, marchant bras dessus, bras dessous ou main dans la main avec lui. À ce stade, vous pourrez essayer de laisser le patient marcher seul, en vous tenant à ses côtés, prêt à intervenir au besoin. De nombreuses personnes, infirmiers et parents, ont été stupéfaits de voir des patients «non ambulants» se mettre à marcher sans aide physique. Il n'y a pas de mystère là-dessous, c'est le résultat de la confiance que peut transmettre un infirmier qui croit en la capacité de marcher de la personne atteinte de la MH.

Je crois personnellement que les rampes et tout objet auxquels le patient peut s'agripper au passage constituent une entrave plutôt qu'une aide. C'est souvent lorsque le patient tente de prendre appui sur eux qu'il perd l'équilibre et, s'il réussit, il a tendance à s'appuyer sur ces «aides» et à plier les genoux. Cette posture ne facilite pas la marche.

La démarche d'une personne peut en dire long sur son état de santé. Celle de certains de mes patients s'est détériorée peu avant qu'on découvre chez eux une infection pulmonaire ou une autre maladie. Par conséquent, surveillez bien les patients dont la démarche se détériore soudainement.

Fig. 4a

Pas adéquat !!

Les infirmiers portent tout le poids du corps.

Le patient a les genoux pliés.

Lorsque les infirmiers avancent, les jambes du patient traînent derrière.



Fig. 4b

Beaucoup mieux !!

Le patient porte lui-même le poids de son corps.

L'infirmière lui tient le bras légèrement pour le guider et assurer son équilibre.

Le patient peut ainsi marcher en gardant la tête et le corps en droite ligne avec les pieds.



Les patients tendus et anxieux peuvent devenir très agités lorsqu'ils essaient de marcher. La chorée peut alors s'accroître et les mouvements devenir plus amples, rendant la marche quasi impossible. J'ai déjà vu un patient choréique, plié presque en deux, se raidir avec violence en respirant fortement et bruyamment, inondé de sueurs. Ces patients se retrouvent dans un cercle vicieux : plus l'exercice se fait difficile, plus ils s'énervent et plus la difficulté augmente. Il faut alors tenter de les calmer en leur parlant doucement, en les encourageant à se détendre et surtout, en gardant soi-même tout son calme. S'ils demeurent agités, il y aurait peut-être lieu de leur faire prescrire un calmant, Valium par exemple. Le médicament doit toutefois être bien dosé car un patient somnolent ne pourra pas marcher convenablement. Encore une fois, c'est l'attitude de l'infirmier qui s'avère le facteur le plus important de réussite ou d'échec dans cette situation. Je me souviens d'un patient qui devenait extrêmement agité lorsqu'il devait se faire raser, habiller ou marcher. Nos incitations à la relaxation l'avaient persuadé que c'était là la clé du succès. Alors, chaque fois qu'il commençait à s'agiter, lorsque je l'habillais par exemple, je lui demandais quel était son mot d'ordre. Il répondait "Relaxe" et, plus souvent qu'autrement, il retrouvait son calme.

Bien qu'il soit impossible de faire recouvrer l'usage de ses jambes à une personne atteinte de la MH, il serait préférable de ne jamais faire en sorte qu'elle cesse de marcher. Je crois donc qu'il faut favoriser l'exercice chez les patients, autant que possible.

2. Station assise

La station assise pose souvent un problème important. En effet, les patients agités de mouvements de contorsion et de flexion ont tendance à glisser des chaises ordinaires. Des fauteuils à dossiers inclinables, munis de repose-pied qui se relèvent à mesure que le dossier s'incline, se sont avérés fort utiles. La section locale de l'Association to Combat Huntington's Chorea nous a procuré plusieurs fauteuils de ce type pour nos patients atteints de la MH. Ils ne conviennent cependant pas à tous et nous savons par expérience qu'ils ne résistent pas toujours au mauvais traitement qu'on leur fait subir ! Comme pour toutes les autres difficultés associées à la MH, celle de trouver des sièges appropriés aux patients doit être résolue au cas par cas.

L'un des patients de notre établissement se débrouille fort bien avec un fauteuil tubulaire en filet, suspendu très bas. Ce type de sièges ne convient évidemment pas à tous les patients.

Une de nos patientes, par exemple, nous paraît très confortable dans une berceuse ordinaire dont les pieds semblent absorber une grande partie de ses mouvements choréiques. Nous n'avons pas besoin de corriger souvent sa posture.

Les fauteuils dits g rontologiques utilis s dans nombre d'h pitaux ne sont pas recommand s. Inclinables vers l'arri re, ils peuvent recevoir un plateau,   l'avant, qui emprisonne ni plus ni moins le patient physiquement et psychologiquement. Ces fauteuils s'av rent un moyen trop facile de neutraliser les malades. Utilis s de fa on prolong e ou inappropri e, ils peuvent   la longue priver ces derniers de leur capacit  de se mouvoir.

3. Communication

La plupart des patients pr sentent des difficult s d' locution et peuvent m me perdre l'usage de la parole. La frustration engendr e par ce probl me peut se traduire par de l'irritabilit  et des sautes d'humeur qui se manifesteront parfois en alternance avec des p riodes de d pression et d'apathie. Il importe de savoir dans quelle proportion le processus pathologique d'une part, et les troubles  motifs d'autre part, sont responsables de l'incapacit  de communiquer. Il faut aussi  tablir le niveau de d t rioration des difficult s d' locution pour voir s'il correspond   celui des autres troubles du langage et des facult s intellectuelles.

Le logop de s'av re le sp cialiste tout indiqu  pour  valuer le patient et sugg rer des moyens d'am liorer sa capacit  de communiquer. Il faut stimuler les patients le plus possible et se rappeler que bon nombre d'entre eux n'utilisent pas toutes leurs capacit s. La stimulation ne peut jamais  tre surestim e en tant que moyen d'am liorer ou de maintenir le niveau de communication d'un patient. Nombre de personnes atteintes de la MH auront besoin d'une aide quelconque pour communiquer   un stade ou   un autre de la maladie. Cette aide devra  tre adapt e aux capacit s intellectuelles et aux besoins sociaux de chaque personne.

Certains exercices sp cifiques peuvent contribuer   am liorer l' locution des patients; les r sultats varient cependant d'une personne   l'autre. M me si les patients ont des besoins diff rents, il est primordial de rester en communication avec eux.

Il importe aussi que l'infirmier et le patient soient conscients des difficultés de ce dernier et s'adaptent aux changements imposés par la maladie.

Voici quelques conseils pour améliorer la communication :

Demandez au patient de parler plus lentement. Les sons tels que "L" et "N" se révèlent particulièrement difficiles à prononcer pour lui. Pour renforcer les muscles de sa bouche, dites-lui de lever la langue et de la maintenir dans cette position. Assurez-vous que ses prothèses dentaires soient bien ajustées. Il n'est pas facile de comprendre une personne dont la prothèse supérieure tombe à tout moment !

Lorsque vous parlez avec un patient, assoyez-vous face à lui. Evitez de dire: "Je ne comprends pas ce que tu dis". Reprenez plutôt la phrase dont il vous manque des bribes et demandez-lui de répéter les mots que vous n'avez pas saisis.

Lisez-lui le journal et commentez-le avec lui.

N'oubliez pas que les patients sont souvent sains d'esprit, même s'ils ont des difficultés d'élocution. Ne prétextez pas qu'ils ne peuvent s'exprimer que par un mot ou un geste pour les exclure de la conversation. Lorsque la communication devient difficile, convenez de signes précis pour exprimer "oui" et "non" ainsi que d'autres réponses courantes, en adaptant votre code aux capacités de chaque patient.

Présentez les visiteurs même si le patient les connaît bien. Dites par exemple : "Tiens, voilà Stéphane". De cette façon, le patient n'aura pas l'embarras d'avouer, s'il y a lieu, qu'il a oublié le nom de cette personne.

Si le patient n'essaie pas de parler, il perdra complètement l'usage de la parole. S'il ne peut plus parler, continuez de le stimuler et de l'informer en lui montrant les journaux, des photos, etc. Fabriquez des tableaux illustrant les principaux besoins et intérêts du patient.

Vous pouvez élaborer, avec l'aide d'un centre de rééducation ou d'un logopède, un tableau de symboles qui désignent certaines choses : "Toilettes", "Cigarettes", "Médicaments" et certains désirs : "Baissez le son de la radio", "Rasez-moi S.V.P.", etc.

Prévoyez un moyen pour attirer l'attention du patient, p. ex. une clochette attachée au fauteuil.

4. Régime alimentaire

Le régime alimentaire de la personne atteinte de la MH requiert une attention particulière. En effet, ces personnes doivent suivre un régime riche en calories.

Des troubles graves de la mastication et de la déglutition peuvent survenir. Dans ces cas, on peut avoir réellement peur qu'un patient s'étouffe pendant les repas. Il est cependant préférable de continuer de servir des aliments solides aux patients qui ont des dents et qui ne présentent pas de troubles de la mastication. Il se pourrait que les aliments doivent être coupés en petits morceaux. Le cas échéant, coupez-les devant le patient après lui avoir montré le plat dans sa présentation originale et appétissante !

Souvent, il faut ajouter des calories au régime des personnes atteintes pour les aider à maintenir leur poids. Une augmentation de poids peut atténuer les mouvements choréiques et offrir une certaine protection aux parties exposées aux frottements ou aux blessures. Cependant, cet apport en calories ne doit pas provenir uniquement de sucreries mais doit être composé d'aliments agréables au goût, faciles à avaler et à digérer.

La perte de poids et la voracité si fréquentes chez les personnes atteintes de la MH pourraient bien avoir pour origine des changements métaboliques encore mal connus, reliés à la maladie. Quelle qu'en soit la cause, il importe de satisfaire l'appétit de ces patients. Le nombre de calories nécessaires peut s'élever à 5000 par jour. Dans certains cas, des suppléments vitaminiques seront indiqués.

Les personnes atteintes de la maladie de Huntington qui ont tendance à prendre de grosses bouchées augmentent les risques de s'étouffer et doivent être surveillées de près ou peut-être même nourries par un infirmier. Il faut aussi prendre soin de détacher la croûte de leur pain et de la découper en petits morceaux.

L'une de nos patientes qui avait la manie de se remplir la bouche de nourriture a perdu cette habitude depuis qu'elle se sert d'une petite cuillère munie d'un gros manche. Elle prend ainsi de plus petites bouchées et pendant qu'elle remplit sa cuillère, elle a le temps d'avaler ce qu'elle a dans la bouche.

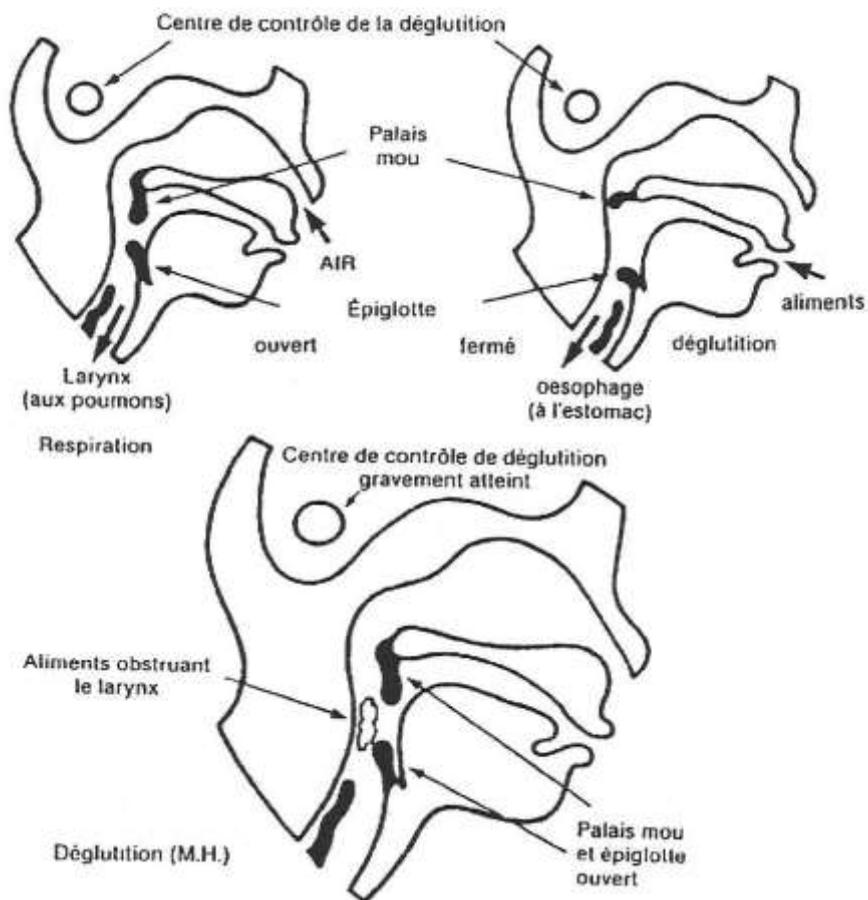
Si le patient a l'habitude de tousser pendant les repas, de répandre ses aliments ou de cracher plus de nourriture qu'il n'en avale, à cause de la chorée, offrez-lui de le nourrir vous-même. La plupart acceptent votre offre sans hésiter.

La transformation des aliments solides en une espèce de mousse consistante s'est révélée idéale pour les personnes qui éprouvent de grandes difficultés à avaler. Elle permet aux plats de garder leur aspect original et tout leur goût. Par ailleurs, les aliments hachés sont souvent grumeleux et difficiles à avaler tandis que les purées s'avèrent trop molles et peu appétissantes. Il faut aussi veiller à ce que le patient boive suffisamment.

Les troubles de la déglutition et les risques d'étouffement dans la MH proviennent du dérèglement de divers mécanismes, entraîné par la dégénérescence du système nerveux. La figure 5 illustre de façon simple les mécanismes en cause.

La déglutition normale entraîne la fermeture automatique des voies aériennes lorsque le bol alimentaire s'engage dans le larynx pour progresser vers l'œsophage et aboutir dans l'estomac. Dans la maladie de Huntington, les voies aériennes ne se ferment pas toujours et permettent aux aliments d'y pénétrer, entraînant l'étouffement.

Fig. 5



Comme vous le savez, il vaut mieux prévenir que guérir. Pour éviter l'étouffement, prévoyez suffisamment de temps pour les repas, préparez les aliments selon les recommandations mentionnées plus haut, veillez à ce que le patient prenne de petites bouchées et demeurez près de lui, au cas où il aurait besoin d'aide. Le patient devrait être assis droit pour manger.

La méthode de Heimlich a fait ses preuves dans les cas d'obstruction des voies respiratoires. Cette technique consiste fondamentalement à comprimer l'air emprisonné dans les poumons jusqu'à ce que la pression expulse ce qui obstrue les voies respiratoires. Elle peut être appliquée à un patient en station debout, assise ou couchée, comme suit... Tenez-vous derrière le patient et passez vos bras autour de sa taille. Posez vos mains l'une sur l'autre pour ne faire qu'un seul poing et placez le pouce intérieur entre le nombril et les côtes (Fig. 6 et 7). Pressez vivement vers l'intérieur et le haut. Répétez au besoin.



Fig.6.
Debout ou assis

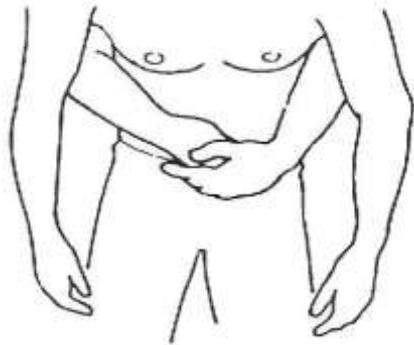


Fig.7
Position des mains entre le
nombril et la cage thoracique

Si le patient est trop grand ou trop lourd pour appliquer la méthode de cette façon, assoyez-le et procédez comme au paragraphe précédent.

Si le patient a perdu connaissance et ne peut être soulevé, allongez-le sur le dos (Fig. 8). Placez la paume d'une de vos mains entre le nombril et les côtes du patient et recouvrez cette main de l'autre main (Fig. 9). Pressez vivement vers l'intérieur et le haut. Répétez au besoin.



Fig. 8
Couché sur le dos
Dirigez la pression dans
le sens de la flèche



Fig.9
Position des mains

Si le patient vomit, tournez-le sur le côté et essuyez sa bouche pour empêcher qu'il ne s'étouffe avec les vomissures.

N.B. : Il n'est pas nécessaire de dévêtir le patient.
Les personnes des figures 7 et 9 ont été dévêtues pour bien montrer l'endroit où placer les mains.

5. Boissons

Il arrive souvent que les personnes atteintes de la MH renversent leurs boissons. La tendance à prendre de grosses gorgées les porte également à tousser et à cracher. La solution à ce problème viendra encore une fois par tâtonnement. Certains patients boivent assez bien avec une tasse si elle n'est remplie qu'à moitié.

D'autres ne pourront boire qu'avec un verre à bec ou une paille (modèle pliable en plastique). Si le patient boit seul, il serait préférable de ne pas lui servir de boissons trop chaudes qui pourraient le brûler s'il les renversait sur lui.

6. Constipation

Je ne saurais dire si la constipation est une caractéristique fréquente de la maladie de Huntington mais j'ai constaté que certaines personnes atteintes de la MH en souffrent. Ce problème s'avère, par ailleurs, très répandu dans la population en général.

Comme je l'ai mentionné plus haut, une altération soudaine de la marche ou un accroissement de l'agitation peut être signe de maladie ou de troubles tels que la constipation. Il est très utile, dans ces cas, de tenir une fiche sur les selles du patient. Si le régime alimentaire et la quantité de liquides absorbés semblent satisfaisants et que la constipation persiste, des laxatifs pourraient alors s'avérer utiles. En passant, je crois qu'il vaut mieux administrer régulièrement des laxatifs doux plutôt que d'attendre que les intestins soient bloqués et de recourir à des purgatifs. Le choix du médicament dépendra des besoins du patient et des préférences du médecin. Je puis dire, d'après mon expérience, que Dorbanex^o en liquide, administré à une dose et à une fréquence appropriée au patient, donne habituellement de bons résultats. Il est agréable au goût, facile à prendre, doux et efficace.

7. Incontinence

L'incontinence n'est pas causée par la MH même si elle est fréquente chez les personnes atteintes de cette maladie. Il faut donc en chercher l'origine qui s'avère souvent reliée à l'institutionnalisation : portes ou chemin des toilettes mal indiqués, toilettes trop éloignées de la salle de séjour, couloirs encombrés et, aux stades avancés de la maladie, impossibilité de se rendre aux toilettes et difficultés de communication.

L'infirmier devrait faire tout en son pouvoir pour résoudre ces problèmes, car aux stades avancés, la continence peut être le seul moyen pour le patient de conserver un peu d'intimité et d'autonomie.

Il ne semble pas exister de type particulier d'incontinence dans la MH. Toutefois, lorsque le besoin d'aller aux toilettes devient une obsession (qui peut cacher la peur de l'incontinence), on se trouve devant un problème beaucoup plus grave que la perte du contrôle vésical ou intestinal. Les personnes qui demeurent assises sur les toilettes durant des heures doivent être distraites et stimulées ou bien sécurisées par le port de coussinets ou de culottes d'incontinence, particulièrement lorsqu'elles sortent. Par ailleurs, si certains de vos patients bouchent les toilettes avec du papier hygiénique, ne laissez à leur disposition qu'une petite quantité de papier, de préférence de type interfolié.

Rien ne sert de réprimander les patients incontinents puisqu'ils ne le font pas exprès. Ne mettez pas leur siège sur un tapis ou utilisez des carpettes lavables. Notez les heures où le patient est incontinent et celles où il va aux toilettes. Entraînez-le à aller aux toilettes à des heures régulières.

8. Agressivité et comportements difficiles

J'aimerais souligner, tout d'abord, que l'agressivité et les comportements difficiles ne sont pas observés chez toutes les personnes atteintes de la maladie de Huntington. En fait, la plupart de celles que j'ai connues étaient gentilles et calmes. Il est vrai, par contre, que certains patients se montrent parfois déraisonnables. L'attitude à prendre dépend, ici encore, des besoins et de la personnalité de chacun.

S'il faut user de fermeté, faites intervenir, si possible, une personne que le patient connaît, respecte et considère comme un ami sincère. De là l'importance d'établir de bons rapports avec les patients, même avec ceux qui ne semblent pas prédisposés à l'agressivité. Il va de soi qu'un milieu de vie joyeux peut aussi contribuer à détendre l'atmosphère. Le patient extrêmement agressif ou difficile manque peut-être de stimulation ou d'exercice. Un environnement amical, voire affectueux, prévoyant des exutoires physiques et intellectuels, m'apparaît comme le meilleur moyen de prévenir les colères. Dans le cas de patients présentant des déficits intellectuels, il peut être utile de recourir à des calmants.

Il faut savoir, toutefois, que même dans un environnement calme, l'infirmier devra parfois faire face à des situations difficiles. Une bonne connaissance du patient et l'essai de diverses approches au moment des crises vous aideront à trouver une solution.

Édith, atteinte de la MH, a été mutée à notre pavillon. On la disait agressive et difficile. Elle n'a pas tardé à se montrer à la hauteur de sa réputation. Elle lançait des objets, frappait les autres patients et leur tirait les cheveux. Lorsqu'elle se comportait ainsi, je lui disais, sur un ton ferme, qu'on ne tolérerait pas ce genre de comportement chez nous et je l'envoyais s'asseoir sur son lit, au dortoir, en lui disant de ne revenir que lorsqu'elle aurait décidé d'être raisonnable. Chaque fois, elle revenait calmée, mais non sans avoir renversé son lit ou vidé toutes les armoires du dortoir. Elle a répété ce petit manège pendant plusieurs semaines, répondant toujours à notre fermeté par des colères qui finissaient tout de même par s'apaiser. Entre ses crises, nous avons eu l'occasion d'apprendre à la connaître et de déceler de graves déficits intellectuels chez cette femme qui agissait comme un enfant. Malgré son agressivité latente, elle était capable d'une grande affection et on pouvait l'amuser avec des jeux simples. Elle a donné des surnoms (qui ne seraient pas tous publiables !) à quelques patients et infirmiers et réagissait joyeusement aux choses qu'elle trouvait amusantes, à ses chansons préférées et quand on la "faisait belle". À la longue, nous avons su reconnaître les signes avant-coureurs de ses colères : elle passait son temps à s'asseoir et à se relever, à se croiser et à se décroiser les bras en répétant toujours les mêmes mots "ad nauseam". On savait à ce moment que des objets voleraient dans la pièce et qu'elle s'en prendrait à quelqu'un.

Connaissant mieux Édith et ayant établi des liens d'amitié avec elle, je pouvais souvent l'apaiser avant que n'éclate sa colère. La fermeté ne semblait pas toujours la meilleure approche dans son cas; cette attitude

semblait plutôt attiser le feu. Il valait mieux la distraire en badinant ou en lui faisant un compliment. Son agressivité pouvait alors se transformer en rires.

Édith a toujours des accès de colère mais ils sont de moins en moins fréquents et se traduisent plus souvent par une étreinte brutale que par des coups. On peut même arrêter la crise, une fois déclenchée, en lui disant qu'elle n'a aucune raison d'agir de la sorte avec des gens qui l'aiment et qu'il serait bien plus gentil de se conduire en amie que de chercher querelle aux autres.

Je réussissais parfois à la calmer en lui expliquant qu'elle ne frappait pas les gens par méchanceté mais parce qu'elle était malade et que si elle n'était pas malade, elle ne penserait même pas à s'attaquer aux autres. L'épisode se terminait inévitablement par une douloureuse étreinte !

On peut aussi lui permettre de se défouler en faisant de l'escrime avec des journaux roulés. Elle me tabasse à qui mieux mieux pendant que j'implore servilement son pardon. Cet exercice l'amuse follement et même s'il n'a rien de très digne, je me dis que la fin justifie les moyens !

Cette approche, qui me semble la mieux indiquée pour Édith, ne conviendrait pas à d'autres personnes atteintes de la MH. Nous devons tâcher, d'abord et avant tout, de bien comprendre les sentiments du patient et nos propres réactions face à des situations difficiles. Évitez d'étiqueter les gens comme «grincheux» ou "agressifs", car l'attitude inconsciente des infirmiers envers les patients qui portent de telles étiquettes peut constituer une provocation en elle-même.

La bonne humeur et le plaisir contribuent non seulement à diminuer le nombre des accès de colère mais aussi certainement à faire de l'hôpital un milieu de vie et de travail plus agréable.

9. Médicaments

Les médicaments doivent évidemment être administrés pour soulager des symptômes précis. À part les médicaments prescrits pour des maladies secondaires, les personnes atteintes de la MH prendront surtout des neuroleptiques pour diminuer la chorée ou des psychotropes pour contrôler leur état psychologique. Certains médicaments ont un double but.

La relation entre deux neurotransmetteurs, l'acide gamma-aminobutyrique (GABA) et la dopamine, semble jouer un rôle important dans la maladie de Huntington. Cette relation serait inversée dans la maladie de Parkinson. En effet, alors que dans la maladie de Huntington le niveau de dopamine est supérieur à celui du GABA, dans la maladie de Parkinson, il est inférieur.

Par conséquent, les médicaments qui peuvent entraîner des effets secondaires apparentés aux symptômes de la maladie de Parkinson peuvent s'avérer efficaces dans le traitement de la chorée. À l'inverse, on pourrait s'attendre à ce que les antiparkinsoniens aggravent la chorée.

L'un des remèdes les plus efficaces contre la chorée semble être la tétrabénazine (Nitoman°). Cependant, elle doit être minutieusement dosée en fonction des besoins du patient et de sa tolérance au médicament. Une dose excessive peut entraîner de la somnolence. On dit que l'un des effets secondaires les plus courants de ce médicament est l'état dépressif. Pour ma part, je n'ai jamais vu de patient présenter cette réaction.

Étant donné que la maladie de Huntington et la maladie de Parkinson ont des effets opposés, il se pourrait fort bien que des médicaments tels que Largactil° et Dartalan°, qui peuvent provoquer le syndrome parkinsonien, soient efficaces dans la MH, tant au point de vue psychiatrique qu'au point de vue neurologique. Des injections à action retard de Depixol° ou de Modecate° peuvent aussi s'avérer efficaces.

Dans tous les cas, il est essentiel de surveiller les effets des médicaments et d'ajuster les doses au besoin, au lieu de tenter de contrecarrer les effets de l'un par l'ajout d'un autre. Supposons qu'un homme prenne Nitoman° pour atténuer sa chorée et Largactil° pour ses troubles psychologiques. Son état, de plus en plus dépressif, est attribué à Nitoman°. On lui prescrit alors Tofranil°, un antidépresseur. Il présente, en outre, des signes de parkinsonnisme concomitants à la chorée qu'on traitera peut-être avec Kemadrin°, un antiparkinsonien. Ce médicament devrait accentuer la chorée, ce qu'on tentera de corriger en élevant la dose de Nitoman°.

Il me paraît dangereux d'administrer des "cocktails" chimiques semblables lorsqu'il pourrait suffire de bien doser les médicaments prescrits.

10. Lit et périodes de repos

L'alitement, même aux stades les plus avancés de la maladie, n'est ni nécessaire ni souhaitable.

Le patient ne devrait garder le lit que s'il a une bonne raison médicale de le faire et, même dans ce cas, les périodes d'alitement devraient être aussi courtes que possible.

Certaines personnes pensent qu'un jour viendra où la personne atteinte de la MH ne pourra plus se lever. Rien n'est plus faux. En faisant essayer toutes sortes de fauteuils aux patients ou en modifiant certains sièges, on peut certainement trouver une alternative au lit. Les longues périodes au lit s'avèrent néfastes pour le patient, tant au niveau physique que psychologique, et doivent être évitées. À quoi bon exposer inutilement le patient aux plaies de pression et aux infections pulmonaires ?

Par ailleurs, il est difficile de garder les personnes atteintes de la MH au chaud et confortables la nuit. Il y a bien des solutions à ce problème. On peut utiliser des draps de lits à deux places pour un lit à une place ou placer les couvertures dans le sens de la largeur pour pouvoir les glisser loin sous le matelas. Le recours au sac de couchage peut vous assurer que le patient demeurera couvert toute la nuit et qu'il ne tombera pas de son lit. Par ailleurs, les couettes légères permettent au patient de faire et de défaire lui-même son lit. Pour ceux qui sont très agités et qui risquent de tomber du lit, je suggère de poser leurs matelas par terre et de l'entourer d'oreillers ou de coussins de caoutchouc mousse. Le lit peut aussi être poussé contre le mur et fixé au plancher pour plus de sûreté. Si vous optez pour cette solution, voyez à ce que le patient ne puisse glisser entre le mur et le lit.

11. Plaies de pression

Même si une personne n'est pas confinée au lit, elle peut présenter des plaies de pression si elle demeure assise trop longtemps au même endroit. L'incontinence favorise aussi l'apparition de plaies.

Les coussins en peaux de mouton offrent une protection efficace, tout comme les divers aérosols et crèmes protectrices offerts sur le marché.

Cependant, la meilleure façon de protéger les patients contre les plaies de pression demeure, à mon avis, le changement de position, la station debout ou la marche.

Les plaies ou rougeurs doivent être traitées dès leur apparition étant donné qu'une fois établies, ces lésions peuvent prendre beaucoup de temps à guérir.

12. Infections pulmonaires

Les infections pulmonaires se révèlent la cause la plus fréquente de décès chez les personnes atteintes de la MH. Aux stades avancés de la maladie, les patients semblent extrêmement vulnérables à ce genre d'infections qui sont probablement causées par divers facteurs liés à la maladie. En effet, les troubles de la déglutition peuvent entraîner le passage de débris alimentaires ou de liquides dans les poumons, phénomène à l'origine de la pneumonie par aspiration. Le patient au stade avancé de la maladie devrait donc se tenir penché en avant pendant de longues périodes de temps. Cette posture favorise l'accumulation des liquides sur le devant de la bouche et une meilleure déglutition. J'ai aussi remarqué que nombre de ces personnes sont incapables de produire une toux forte ou refusent de tousser et bien qu'on détecte, au son, la présence de particules alimentaires dans le larynx du patient, celles-ci sont rarement rejetées. J'ai connu plusieurs personnes atteintes de la MH qui ne pensaient même pas à cracher; on devait toujours le leur rappeler. Il faut parfois beaucoup de temps et même de cajoleries pour amener un patient à cracher et lorsqu'il le fait, sa toux est rarement assez puissante pour être efficace.

Afin d'obtenir de bons résultats, assoyez le patient, placez-lui la tête droite et offrez-lui une boisson chaude. Une bonne gorgée peut déclencher la toux. Prévoyez alors un récipient au-dessus duquel vous ferez pencher le patient. Vous serez étonné de l'abondance des expectorations que cette méthode peut produire.

Les physiothérapeutes peuvent vous suggérer d'autres moyens afin de faire cracher le patient. Dans les cas extrêmes, les liquides peuvent être aspirés à l'aide d'une sonde ou d'un aspirateur.

Il s'avère utile pour les infirmiers de connaître toutes les méthodes d'intervention possibles pour pouvoir venir en aide aux patients qui éprouvent des difficultés respiratoires.

CHAPITRE V

LA FAMILLE DU PATIENT

L'entrée en institution s'avère une expérience difficile pour tout le monde. Cependant, elle peut être encore plus pénible pour la famille d'une personne atteinte de la MH. En effet, étant donné que les enfants de celle-ci ont un risque sur deux de souffrir un jour de la même maladie, ils ont à cœur tout ce qui concerne le patient. Ils n'ont peut-être pas oublié non plus ce que leur grand-père a vécu à l'hôpital et ne veulent pas que ça se reproduise. Ils feront tout leur possible pour éviter cela.

Étant donné qu'il n'existe que peu d'institutions appropriées aux personnes atteintes de la MH⁽¹⁾, les proches peuvent être déchirés entre deux choix : le service de psychiatrie d'un hôpital, "peuplé de fous" ou le centre d'accueil "rempli de vieux". Refusant ce choix, ils continuent souvent de prendre soin du malade jusqu'à ce qu'ils soient épuisés physiquement et psychologiquement. Si le placement, devenu inévitable, n'est pas bien préparé, il pourra susciter alors des sentiments de culpabilité et de colère chez les proches qui n'accepteront pas cette solution. Ils peuvent alors composer avec leurs sentiments en critiquant sévèrement les soins dispensés au patient par les infirmiers. Dans ces circonstances, évitez de vous fâcher ou d'être sur la défensive. Essayez plutôt de comprendre le stress que vivent ces personnes et montrez-vous sympathique.

Les infirmiers sont bien placés pour aider les familles à vivre la pénible transition entre le foyer et l'institution. Certains établissements offrent de courts séjours aux patients, avant leur admission, pour leur permettre de faire connaissance avec les médecins et le personnel infirmier et pour que la famille sente qu'on s'occupe d'elle également. De toute façon, prenez le temps d'échanger avec les proches pour les connaître mieux, leur demander conseil au sujet des soins quotidiens à donner au patient et en faire des membres à part entière de l'équipe soignante.

Les problèmes de communication entre infirmiers et patients proviennent souvent de la diversité des besoins et des comportements de ces derniers.

Il importe au plus haut point d'avoir des sources de renseignements sur les patients, p. ex. la famille et les professionnels de l'équipe soignante qui

connaissaient le patient avant son admission dans un établissement de soins. Les contacts seront plus ou moins importants selon les circonstances qui auront entouré l'admission du patient et l'information que vous possédez. Soulignons toutefois que des relations étroites avec la famille pourraient permettre aux infirmiers d'évaluer le niveau de connaissances des proches sur la maladie, de savoir s'ils ont consulté un conseiller en génétique et si cette rencontre a suscité des problèmes particuliers au sein de la famille.

Une fois hospitalisés, certains patients se sentent délivrés du stress et des tensions de la famille. D'autres se sentent rejetés, tandis que ceux qui vivaient seuls, acceptent ou refusent l'institutionnalisation, selon leur personnalité et la situation dans laquelle ils se trouvaient avant leur admission. Les infirmiers ont alors la délicate tâche de respecter le point de vue du patient tout en essayant de lui faire adopter, ainsi qu'à sa famille, une attitude positive. Il faut aussi tenter d'amener toutes les personnes concernées à chercher des moyens de maintenir la qualité de vie du patient. Certains proches n'ont pas envie de venir voir le patient à l'hôpital et ont besoin d'y être encouragés. Essayez de trouver les raisons de cette attitude.

Par exemple, si les visiteurs sont mal à l'aise face à certains comportements du patient, vous pourriez peut-être prévoir des rencontres dans une chambre privée jusqu'à ce que le problème soit résolu. Par ailleurs, vous rencontrerez des proches qui voudront vous parler des difficultés éprouvées par le patient dans le passé telles qu'une certaine irresponsabilité face à l'alcool, à la conduite automobile et à l'argent, difficultés assez fréquentes chez les personnes atteintes de la MH. Les infirmiers qui jugent importants les contacts avec la famille et se soucient de son bien-être auront l'occasion de calmer l'angoisse et le stress que vivent les proches. Il se peut aussi qu'il soit difficile pour l'enfant à risque de rendre visite à son père ou à sa mère qui lui rappelle constamment ce qu'il pourrait devenir.

Les infirmiers qui se mettent à l'écoute des besoins de la famille ne s'engagent pas pour autant à régler tous les problèmes ! Il peut même être préférable de référer certains proches à des spécialistes. Par exemple, vous serez peut-être la première personne à qui un proche dira qu'il ne sait absolument pas quoi dire aux enfants sur la MH, qu'il en veut à un grand-parent de lui avoir caché la vérité et que les inquiétudes minent son mariage. Vous pourrez alors lui suggérer de consulter un travailleur social ou de parler de ses problèmes avec son médecin qui saura trouver l'aide nécessaire. Dans certains cas, il sera référé à un conseiller en génétique.

Si l'infirmier réussit à créer un climat détendu, qui peut être favorisé par le sens de l'humour, la famille se sentira plus calme et verra l'avenir sous un jour meilleur. La confiance qui s'installe alors permet aux proches de parler ouvertement des pertes possibles et de la mort. Je crois que la difficulté de composer avec la maladie de Huntington est reliée, à certains égards, à la lenteur de son évolution. La famille a besoin d'aide pour traverser chaque stade de la maladie et pour renoncer graduellement à la personne aimée. Ce besoin peut certainement être compris par les infirmiers qui devraient partager les difficultés des proches.

() Depuis la première parution de cette publication, il nous semble important de signaler qu'en Belgique, la prise en charge multidisciplinaire nécessaire des patients atteints de la MH a progressivement évolué.*

Des projets de prises en charge spécifiques sont en cours.

Pour de plus amples informations et/ou une orientation vers des structures d'accueil sensibilisées et informées sur la MH, nous vous invitons à prendre contact avec le secrétariat de la Ligue Huntington Francophone Belge, asbl.

CONCLUSION

La présente brochure ne se veut pas une liste de règles à suivre. Les conseils, les anecdotes et les sentiments qu'elle contient ne visent qu'à vous faire perdre vos préjugés face à la maladie de Huntington et à vous inciter à prendre chaque cas individuellement. L'approche idéale ne s'imposera peut-être pas d'emblée. Toutefois, si vous faites l'effort de chercher des solutions aux problèmes qui se posent, de comprendre vos patients et de vous mettre à leur place, vous êtes sur la bonne voie.

Je ne prétends pas avoir réussi à établir d'excellentes relations avec tous mes patients atteints de la MH. Cependant, je ne considère pas comme des cas désespérés ceux qui ne répondent pas positivement à nos approches. Je les vois plutôt comme faisant partie du défi que nous devons relever. C'est ce genre de persévérance que j'espère avoir quelque peu suscité chez vous par le présent document.

Si j'ai atteint mon but, les patients recevront de meilleurs soins et le personnel infirmier retirera beaucoup plus de satisfaction de son travail auprès d'eux.

PUBLICATIONS DISPONIBLES

1. *Comprendre la maladie de Huntington*, Guide à l'intention des familles
2. *Attitudes et approches dans le traitement des personnes atteintes de la maladie de Huntington*, Franck Gardham
3. *A physician's guide to the management of Huntington Disease*, A. Rosenblatt, Neal G. Ranen, Martha A. Nance, Jane S. Paulsen (n'est plus distribué)
4. *Notre famille a la maladie de Huntington*, Joy Slatford
5. *La maladie de Huntington dans la famille*
6. *La forme juvénile de la maladie de Huntington*
7. *Comprendre le comportement des patients atteints par la maladie de Huntington*, Jane Paulsen
8. *Test génétique prédictif pour la maladie de Huntington*
9. *Matière à réflexion*, Christiane Lohkamp
10. *Manuel de soins pour les patients à un stade avancé de la maladie de Huntington*, Jim Pollard
11. *Apport prépondérant du logopède/orthophoniste auprès du malade Huntington. Déglutition, Dysarthrie et troubles cognitifs*. Anne-Françoise Ska, Isabelle Eyoun
12. *Huntington et moi*
13. *Huntington : maladie et problématique. Manuel à l'attention des professionnels de langue française*. Ouvrage collectif
14. *Comment parler aux enfants de la maladie de Huntington ?* Bonnie L. Henning
15. *Conseils et recommandations pour alimenter les malades Huntington*, Dorothy Tortell
16. *Huntington : comprendre la maladie et sa problématique. Comment soutenir les familles ?* Liliane Rapaille
17. *Je souffre d'une maladie rare : Me connaître... Me comprendre... M'aider...* Dossier du malade
18. *Vite – attendez !*, Jim Pollard, traduit de 'Hurry up and wait' et adapté par la LHFB. Guide pour les aidants.

Ces publications peuvent être obtenues auprès de la Ligue Huntington Francophone Belge asbl (LHFB).

Pour tous renseignements complémentaires, adhésion et/ou soutien à notre association, s'adresser à la :

***Ligue Huntington Francophone Belge, asbl
(L..H.F.B.)***

Service social :

***4 bis, Montagne Sainte Walburge
4000 Liège, Belgique***

Tél. : +0032. 04.225.87.33

Email : info@huntington.be

Site web : www.huntington.be

***N° de compte IBAN BE55 0013-1345-2344
BIC (SWIFT) GEBABEBB***