



CFUOS

Centre de Formation
Universitaire en orthophonie

Université de Strasbourg



Faculté de médecine

maïeutique et sciences de la santé

Université de Strasbourg

Université de Strasbourg

Faculté de Médecine, Maïeutique et Sciences de la Santé

Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Strasbourg

Mémoire présenté en vue de l'obtention du

Certificat de Capacité d'Orthophoniste

**Effets d'une séquence d'éducation thérapeutique sur la gestion de
la communication auprès d'aidants de patients atteints de la
maladie de Huntington**

Manon CHARPENEL

Président du jury : Aurélien BRESSON, orthophoniste, chargé de cours au centre de formation universitaire en orthophonie de Strasbourg

Directrice : Mélody DEVILLARD, orthophoniste, chargée de cours au centre de formation universitaire en orthophonie de Strasbourg

Rapporteur : Pierre-Olivier FRANÇOIS, orthophoniste, responsable de la formation clinique, chargé de cours au centre de formation universitaire en orthophonie de Strasbourg

Année universitaire 2023-2024



CFUOS

Centre de Formation
Universitaire en orthophonie

Université de Strasbourg



Faculté de médecine

maïeutique et sciences de la santé

Université de Strasbourg

Université de Strasbourg

Faculté de Médecine, Maïeutique et Sciences de la Santé

Centre de Formation Universitaire en Orthophonie de Strasbourg

Mémoire présenté en vue de l'obtention du

Certificat de Capacité d'Orthophoniste

**Effets d'une séquence d'éducation thérapeutique sur la gestion de
la communication auprès d'aidants de patients atteints de la
maladie de Huntington**

Manon CHARPENEL

Président du jury : Aurélien BRESSON, orthophoniste, chargé de cours au centre de formation universitaire en orthophonie de Strasbourg

Directrice : Mélody DEVILLARD, orthophoniste, chargée de cours au centre de formation universitaire en orthophonie de Strasbourg

Rapporteur : Pierre-Olivier FRANÇOIS, orthophoniste, responsable de la formation clinique, chargé de cours au centre de formation universitaire en orthophonie de Strasbourg

Année universitaire 2023-2024

REMERCIEMENTS

Tout d'abord, je tiens à remercier chaleureusement Mélody Devillard, directrice de ce mémoire, ancienne maître de stage et enseignante au C.F.U.O. de Strasbourg, pour avoir accompagné et soutenu ce projet pendant plus d'un an. Merci à elle d'avoir cru en cette idée au départ très expérimentale, et d'avoir participé à en faire une recherche solide et étayée autant que faire se peut. Son expertise dans les domaines explorés et ses encouragements furent de précieux alliés durant cette année charnière.

Merci également au Dr Lagha-Boukbiza pour son regard expert sur la maladie de Huntington et sur le concept d'éducation thérapeutique, et pour m'avoir permis de rencontrer et de recruter des patients au Centre de Référence Maladie de Huntington de l'Hôpital de Hautepierre à Strasbourg.

Je remercie Pierre-Olivier François, rapporteur de ce mémoire, pour sa relecture attentive, ainsi que Aurélien Bresson, qui me fait l'honneur de présider ce jury de mémoire. Je ne pouvais imaginer meilleur jury pour présenter ce travail de recherche et clore ces cinq années d'études en orthophonie. Merci à tous.

Enfin, mes remerciements les plus sincères vont aux trois patients et aux trois aidants ayant accepté de participer au projet. Merci à eux d'avoir eu à coeur de poursuivre cette étude, malgré les difficultés occasionnées par la maladie et un quotidien souvent très chargé.

À mes amies étudiantes et merveilleuses futures collègues : merci pour vos lumières et vos précieux conseils. C'est une aventure qui se termine et une autre qui débute très bientôt. J'ai hâte d'ouvrir le premier chapitre de ma vie professionnelle à vos côtés.

À Guillaume, pour ton amour, ta patience et tes encouragements. Merci d'avoir cru en moi même lorsque je n'y croyais plus moi-même. C'est aussi un tout nouveau chapitre qui s'ouvre pour nous.

À ma mère Marie, éternel soutien indéfectible dans tous mes projets, qu'ils soient philosophiques ou orthophoniques (ce mémoire sera le dernier, promis, juré !). Merci d'avoir toujours su me conseiller avec brio et d'avoir accepté d'échanger longuement sur la maladie. Quoi qu'il se passe, je serai là.

À ma grand-mère Madeleine, pour avoir été la genèse de ce projet. Ta force, ta résilience et ton optimisme sont d'incroyables qualités que j'aspire à cultiver chaque jour. Merci pour ton réconfort dans les moments de doute et pour ton enthousiasme dans les moments d'allégresse.

Enfin, je dédie ce travail de recherche à mon cher grand-père Marc, parti trop tôt, mais qui veille toujours sur nous. Voici tout ce que j'aurais aimé te transmettre si j'avais pu. Nous ne changerons pas le passé, mais nous veillerons chaque jour à sublimer notre avenir.

SOMMAIRE

REMERCIEMENTS	
SOMMAIRE	
LISTE DES ACRONYMES	
INTRODUCTION	1
THÉORIE.....	2
1. La maladie de Huntington	2
1.1. Définition	2
1.2. Physiopathologie.....	2
1.3. Aspects cliniques	3
1.4. Stades de la maladies et impacts sur les fonctions cognitivo-linguistiques.....	4
1.5.Prise en charge actuelle	5
1.6.Atteintes communicationnelles du patient MH	6
1.6.1.Définition et principes théoriques.....	6
1.6.2.Troubles du langage.....	7
1.6.2.1.Expression.....	7
1.6.2.2.Compréhension	8
1.6.3.Troubles arthriques	8
1.6.4.Troubles cognitifs	9
1.6.5.Troubles psycho-comportementaux.....	10
2. L'aidant familial.....	11
2.1. Définition	11
2.2. Aidant familial du patient MH.....	12
2.3. Sentiment de fardeau	13
2.4. Besoins spécifiques des aidants de patient MH	14
2.5. Rôle de l'orthophoniste auprès des aidants	15
3. L'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP).....	15
3.1. Définition.....	15
3.2. Finalités.....	16
3.2.1.Compétences d'autosoin	16
3.2.2.Compétences d'adaptation	17
3.3. Méthodes pédagogiques actives.....	17
3.4. Cadre réglementaire.....	18
3.4.1.Diagnostic éducatif.....	18
3.4.2.Contrat éducatif	19
3.4.3.Séances d'éducation	19
3.3. L'ETP auprès des aidants.....	20
MÉTHODE	22
1. Objectifs et hypothèses.....	22
1.1. Objectif de l'étude	22

1.2. Hypothèse principale et hypothèses opérationnelles	22
1.3. Hypothèses secondaires et hypothèses opérationnelles	23
2. Population	23
2.1. Critères de sélection des dyades	23
2.2. Lieu des inclusions	23
3. Déroulé de l'étude	24
4. Description des tests initiaux pour le diagnostic éducatif	24
4.1. Mini Mental State Examination (MMSE)	24
4.2. Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD)	25
4.3. Protocole Montréal d'Évaluation de la Communication (MEC)	26
5. Questionnaires de pré-intervention (T1) et post-intervention (T2)	28
5.1. Questionnaire pour HP : le QUECIR	28
5.2. Questionnaire pour HS.1 : le SCQ	28
5.3. Questionnaire pour HS.2 : le Zarit	29
6. Protocole détaillé de la séquence d'ETP	29
6.1. Présentation générale	29
6.2. Outils pédagogiques	32
6.2.1. Schéma de la communication de Jakobson adapté	32
6.2.2. Métaplan	32
6.2.3. Photolangage	33
6.2.4. Cartes de Barrows	33
6.3. Contenu des séances	34
6.3.1. Séance 1	34
6.3.2. Séance 2	34
6.3.3. Séance 3	35
7. Méthode statistique et d'analyse des données	35
RÉSULTATS	37
1. Profil communicationnel de chaque patient	37
1.1. Scores bruts des patients aux épreuves de bilan	37
1.2. Profil communicationnel du patient D	38
1.3. Profil communicationnel du patient S	39
1.4. Profil communicationnel de la patiente B	40
2. Résultats aux questionnaires pré-intervention (T1) et post-intervention (T2)	41
2.1. Hypothèse principale HP : la séquence d'ETP permet aux aidants d'améliorer leur repérage des signes de communication des patients	41
2.2. Hypothèse secondaire HS.1 : la séquence d'ETP améliore le sentiment de compétence des aidants	51
2.3. Hypothèse secondaire HS.2 : la séquence d'ETP permet une réduction du sentiment de fardeau des aidants	52
DISCUSSION	53
1. Interprétation des résultats	53

1.1. Amélioration du repérage des signes de communication des patients (HP).....	53
1.1.1.Repérage isolé des signes de communication des patients (HP.1 & HP.2).....	53
1.1.1.1.Repérage des moyens de communication (HP.1).....	53
1.1.1.2.Repérage des actes de communication génériques (HP.2).....	53
1.1.2.Amélioration de l'utilisation par l'aidant de moyens de communication adaptés (HP.3 & HP.4).....	54
1.1.2.1.Moyens de communication adaptés sur le versant réceptif (HP.3).....	54
1.1.2.2.Moyens de communication adaptés sur le versant expressif (HP.4).....	54
1.1.3.Amélioration du repérage des signes de communication des patients dans des situations de la vie quotidienne (HP.5, HP.6, HP.7, HP.8 & HP.9).....	54
1.1.3.1.Situations reliées aux soins personnels (HP.5).....	54
1.1.3.2.Situations reliées à la nutrition (HP.6).....	55
1.1.3.3.Situations reliées aux soins de santé (HP.7).....	55
1.1.3.4.Situations reliées aux déplacements et à l'orientation (HP.8).....	55
1.1.3.5.Situations reliées aux loisirs (HP.9).....	56
1.2. Amélioration du sentiment de compétence des aidants (HS.1).....	56
1.3. Réduction du sentiment de fardeau de l'aidant (HS.2).....	56
2. Points forts de l'étude.....	57
2.1.Épreuves du bilan initial.....	57
2.2.Questionnaires de pré-intervention (T1) et post-intervention (T2).....	58
2.3.Protocole d'ETP.....	58
3. Limites de l'étude.....	60
3.1.Épreuves du bilan initial.....	60
3.2.Questionnaires de pré-intervention (T1) et post-intervention (T2).....	61
3.3.Protocole d'ETP.....	62
3.4.Population.....	62
3.4.1.Difficultés relatives au patient.....	62
3.4.2.Difficultés relatives à l'aidant.....	63
4. Évaluation globale du respect des recommandations de l'HAS concernant l'ETP.....	64
5. Recommandations pour les futures recherches et la clinique orthophonique.....	65
CONCLUSION.....	66
BIBLIOGRAPHIE.....	67
ANNEXES.....	73
Annexe 1 : Extraits du Questionnaire d'Évaluation de la Communication entre Intervenants et Résidents (QUECIR).....	73
Annexe 2 : Extrait du Sense of Competence Questionnaire (SCQ).....	75
Annexe 3 : Échelle de Zarit ou Inventaire du Fardeau.....	76
Annexe 4 : Exemple d'une fiche « Principes facilitateurs de la communication ».....	77
Annexe 5 : Exemples de cartes de Barrows.....	78
Annexe 6 : Exemple d'un profil communicationnel simplifié.....	79
Annexe 7 : Fiche « Les 5 composantes de la communication ».....	80

LISTE DES ACRONYMES

ARS : Agence Régionale de Santé

BDNF : Brain-Derived Neurotrophic Factor

BECD : Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie

CAG : Cytosine-Adénine-Guanine

CPT : Communication Partner Training

ETP : Éducation Thérapeutique du Patient

HAP1 : Huntington Associated Protein

HDSA : Huntington's Disease Society of America

HP : Hypothèse Principale

HS : Hypothèse Secondaire

HTT : Huntingtine

MEC : Protocole Montréal d'Évaluation de la Communication

MH : Maladie de Huntington

MMSE : Mini Mental State Examination

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins

QUECIR : Questionnaire d'Évaluation de la Communication entre Intervenants et Résidents

SCQ : Sense of Competence Questionnaire

SI : Score d'Intelligibilité

SOFMER : Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation

SP : Score Perceptif

TPI : Test Phonétique d'Intelligibilité

UHDRS : United Huntington's Disease Rating Scale

INTRODUCTION

Dans une société caractérisée par une amélioration progressive de l'espérance de vie et une augmentation du vieillissement de la population, travailler avec des personnes âgées signifie devoir faire face à de nombreuses maladies chroniques (Zarotti, 2016). L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) affirme que les troubles neurologiques, toutes pathologies confondues, sont l'une des plus grandes menaces de la santé publique actuelle, affectant près d'un milliard de personnes dans le monde (OMS, 2006). Dans ce contexte, le rôle des aidants informels, en particulier familiaux, s'accroît progressivement. Les exigences physiques requises pour prodiguer les soins associées aux troubles cognitifs, comportementaux et psychiatriques ou psychologiques des patients peuvent être à la source d'un sentiment de fardeau accru. Les patients atteints d'une pathologie neurologique constituent 6% du sentiment de fardeau des aidants évalué à l'échelle mondiale (Mitchell, 2015). Cela est particulièrement vrai pour la maladie de Huntington (MH), pathologie neuroévolutive héréditaire et incurable qui provoque notamment, sur le plan psychosocial, un isolement progressif des patients et une réduction de leur participation aux activités sociales (Gibson et Springer, 2022).

La prise en charge de la MH est régie en France par un Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). On peut notamment y lire que « les orthophonistes jouent un rôle important dans l'évaluation et la gestion des problèmes de communication à tous les stades de la maladie » et qu'une « orientation précoce est recommandée »¹. Les possibilités de communication des patients doivent être surveillées et réévaluées tout au long de la maladie afin de mettre en place des stratégies lorsque cela est nécessaire. Un partenariat avec les aidants doit être envisagé le plus tôt possible pour les éduquer sur la manière de soutenir et d'encourager la communication (Centre de Référence National Maladie de Huntington, 2021).

Pourtant, on trouve encore peu de programmes d'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP) à destination des patients et des aidants Huntington. À ce jour, seulement 2 sont recensés par le site internet OSCAR, dont le programme intitulé « Maladie de Huntington : programme d'éducation thérapeutique destiné aux patients et aux aidants », mis en place par le Centre Hospitalier Universitaire d'Angers en 2022 et jusqu'en 2026. Ce programme, très hétérogène, couvre de nombreux sujets, et les troubles de la communication n'y sont évoqués qu'à titre informatif. Pour d'autres pathologies neuroévolutive, les programmes d'ETP se multiplient : on en compte 64 depuis 2008 pour la maladie d'Alzheimer et 37 depuis 2010 pour la maladie de Parkinson. L'accompagnement orthophonique des proches aidants est une démarche pertinente ayant déjà fait ses preuves. C'est à ce jour la seule méthode qui a montré son efficacité avec un haut niveau de preuve (grade A) pour améliorer la communication des patients aphasiques post-AVC (HAS, 2022).

Le questionnement suivant est donc soulevé : **quels seraient les effets d'un protocole d'ETP à destination des aidants de patients Huntington sur la qualité de la communication et sur leur sentiment de compétence et de fardeau ?**

¹ Centre de Référence National Maladie de Huntington, Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS), septembre 2021, p. 34.

THÉORIE

1. La maladie de Huntington

1.1. Définition

La maladie de Huntington (MH) est l'une des maladies neuroévolutives héréditaires les plus fréquentes. C'est une maladie génétique rare, fatale et incurable se développant à l'âge adulte, avec une prévalence de 6 à 10 pour 100000 habitants au sein de la population caucasienne et touchant de manière égale hommes et femmes (Brouillet *et al.*, 2000). On dénombre environ 6000 malades en France et 12000 porteurs diagnostiqués mais asymptomatiques de la mutation génétique. Elle tient son nom du médecin américain George Huntington, le premier à en avoir fait la description en 1872. La MH était initialement appelée « danse de Saint-Guy » puis « chorée de Huntington », des noms aujourd'hui obsolètes car elle est à l'origine de tout un faisceau de symptômes qui ne se limitent pas uniquement à ses aspects choréiques (Good *et al.*, 2015). Elle se caractérise par une triple atteinte motrice, cognitive et psychiatrique (Yu et Bega, 2019). La maladie débute en moyenne entre 30 et 50 ans, avec des cas extrêmement rares allant de 1 à 80 ans. La fréquence des formes juvéniles (début avant 20 ans) est de 10% et les cas à début tardif (début après 60 ans) sont chiffrés à 15%. Plus le début de la maladie est précoce (favorisé par la transmission paternelle), plus son évolution est rapide. À l'opposé, la transmission maternelle favorise un début de maladie plus tardif et une évolution plus lente (Dujardin et Dufebvre, 2007). On parle de transmission autosomique dominante car le risque de transmission est à hauteur de 50% à chaque génération, et de pénétrance complète car le porteur de ce gène développera forcément la maladie au cours de sa vie (Potkin et Potkin, 2018).

1.2. Physiopathologie

La mutation génétique responsable de la MH a été localisée en 1983 sur le bras court du chromosome 4 en position 4p16.3 (Brouillet *et al.*, 2000) et met en cause le gène IT15 (Marconi *et al.*, 2011). Ce dernier code pour une protéine, la Huntingtine (HTT), qui contient une répétition de triplets CAG, retranscrits puis traduits en acides aminés. Ce nombre de répétitions varie selon chaque individu, de 9 pour la limite inférieure à 36 pour la limite supérieure. Une personne saine possède un nombre de répétitions de triplets CAG inférieur à 26. Entre 27 et 35 répétitions, la personne n'est pas atteinte par la maladie mais présente un risque de transmission à la génération suivante en raison de l'instabilité des triplets, susceptibles d'augmenter au cours de la spermatogenèse. Lorsque le nombre de répétitions est supérieur ou égal à 36, la personne est porteuse de la MH. La pénétrance est dite incomplète entre 36 et 39 répétitions et complète au-delà de 40 (Good *et al.*, 2015). L'identification du gène responsable de la maladie permet donc un diagnostic prédictif (Dujardin et Dufebvre, 2007).

La HTT est essentielle au développement embryonnaire et à la neurogenèse. Elle a plusieurs fonctions mais elle est principalement anti-apoptotique. Elle participe au transport

de vésicules contenant un facteur neurotrophique dérivé du cerveau, le Brain-Derived Neurotrophic Factor (BDNF), essentiel à la survie des cellules nerveuses dans le striatum. Elle transporte ces vésicules le long des microtubules de la cellule en direction du striatum en interagissant avec la Huntingtin-Associated Protein 1 (HAP1), elle-même associée au complexe dynéine-dyactine, permettant ainsi de réduire la mort par apoptose des neurones (Humbert et Saudou, 2004). La HTT a également un effet sur la caspase 3 (appelée protéase à cystéine ou CPP32) sur laquelle elle se fixe pour entraîner son inhibition et par conséquent bloquer l'apoptose (Brouillet *et al.*, 2000). Enfin, elle joue un rôle dans la signalisation neuronale par le calcium et régule le taux de fer dans les noyaux et les organites qui entourent le noyau (Noh *et al.*, 2008).

Une répétition supérieure à 40 du triplet CAG engendre une forme mutée de la protéine HTT (HTT polyQ) dont la séquence contient alors une extension de polyglutamine. La HTT polyQ gagne en toxicité et perd sa capacité à transporter efficacement le BDNF. Elle provoque alors une dérégulation transcriptionnelle, une perturbation du métabolisme énergétique, des phénomènes d'excitotoxicité et des perturbations de la transmission synaptique (Humbert et Saudou, 2004). La HTT polyQ rend les neurones plus vulnérables et sujets à une apoptose précoce. Elle finit par provoquer une atrophie diffuse du cortex cérébral et des noyaux gris centraux, en particulier du striatum, où siègent les neurones Golgi de type II ou « neurones épineux moyens » (forment 95 % du total des neurones striataux), impliqués dans la voie indirecte du contrôle du mouvement (Brouillet *et al.*, 2000).

Or, les noyaux gris centraux assurent un certain nombre de fonctions, à la fois motrices (coordination des réflexes en vue de l'acquisition et du maintien de la station debout, établissement de l'équilibre et réalisation de déséquilibres contrôlés, formation du tonus d'attitude, exécution des gestes) mais aussi cognitives et émotionnelles (contrôle cognitif de l'action, traitement des informations sensorielles, mémoire de travail, sélection de plans d'action, attention). Ils interviennent également dans la coordination des éléments moteurs et cognitifs d'un programme d'action, permettant à la fois la mise en place de comportements adaptés et dirigés vers un but et la compréhension des objectifs d'une action (Dujardin et Dufebvre, 2007).

1.3. Aspects cliniques

La MH voit se manifester une triade de symptômes, dont la gravité et l'intensité varient selon les individus. Les troubles moteurs sont cotés selon une échelle spécifique à la maladie, la Unified Huntington Disease Rating Scale (UHDRS), qui permet d'évaluer leur importance et d'assurer un suivi précis des malades à la fois sur le plan clinique et dans la recherche (Winder *et al.*, 2018). Ces troubles s'expriment sous la forme de mouvements anormaux choréiques, amples et rapides, de topographie distale aux membres inférieurs et supérieurs sur un fond d'hypotonie, et concernent également les racines, le tronc, la face et la sphère oro-faciale. Ils peuvent être confondus avant le diagnostic avec des signes de nervosité. Ces mouvements ont tendance à se majorer avec la progression de la maladie et à s'associer à un certain degré de bradykinésie (lenteur gestuelle, amimie, perte du balancement

automatique des bras) et de rigidité ainsi qu'à un syndrome cérébelleux causant une marche ébrieuse. Ces troubles entraînent des postures anormales du tronc et des membres (dystonie) couplés à des troubles de la déglutition. La dysphagie est liée aux mouvements choréiques de la sphère orale, aux troubles des praxies oro-buccales, à l'impersistance motrice rendant difficile le maintien de la protraction linguale et à la mastication irrégulière. Tous ces éléments peuvent engendrer des fausses routes voire un tableau de cachexie, favorisé par des troubles des conduites alimentaires (précipitation dans la prise alimentaire, tendance à la gloutonnerie) et une augmentation du métabolisme basal (Dujardin et Dufévre, 2007). Les troubles cognitifs (troubles de l'attention, troubles mnésiques, troubles des fonctions exécutives), psychiatriques (irritabilité, anxiété, syndrome dépressif, psychose) et langagiers (dysarthrie hyperkinétique, dysprosodie, tics langagiers, diminution de la fluence verbale) seront investigués à plus grande échelle ci-dessous.

Le début de la maladie est fréquemment marqué par une anosognosie importante. Son évolution va dans le sens d'une perte totale de l'autonomie, d'une démence et d'une grabatisation dans les 15 à 20 ans qui suivent l'apparition des premiers symptômes (Good *et al.*, 2015). L'aggravation est inéluctable et progressive sans rémission du tableau clinique (Dujardin et Dufévre, 2007).

1.4. Stades de la maladies et impacts sur les fonctions cognitivo-linguistiques

Bien que les symptômes aux stades légers et modérés de la maladie soient variables et difficiles à classifier, ceux du stade sévère forment un tableau plus précis (Kirkwood *et al.*, 2001). Le stade I, ou stade léger, correspond à la présence de signes cliniques chez un patient qui reste autonome dans la plupart de ses activités, y compris professionnelles, avec parfois des difficultés relationnelles associées. Les premiers symptômes sont généralement des modifications de la personnalité (désintérêt progressif, modification du caractère avec tendance à l'agressivité, syndrome dépressif), une baisse d'efficacité cognitive avec des troubles attentionnels et des mouvements involontaires de type choréiques d'installation progressive (Dujardin et Dufévre, 2007). Les symptômes neuropsychiatriques sont souvent déjà présents au stade présymptomatique et augmentent progressivement avec l'apparition des troubles moteurs (Martinez-Horta *et al.*, 2016) à l'exception des troubles dépressifs, plus importants au stade léger qu'au stade avancé (Epping et Paulsen, 2011). Le patient peut voir sa vitesse de traitement cognitif décroître légèrement en manifestant plus de lenteur et de fatigabilité dans la réalisation de certaines tâches cognitivement coûteuses. Certains patients présentent également un trouble précoce de la reconnaissance des émotions, à la fois des expressions faciales et des intonations verbales, qui peut être considéré comme un prédicteur des troubles des relations sociales (Paulsen, 2011). Les changements linguistiques peuvent commencer à être notables pour le patient et son interlocuteur mais n'interfèrent pas avec l'intelligibilité globale du discours. Les patients ne sont à ce stade généralement pas redirigés vers un orthophoniste car ils sont toujours en mesure de verbaliser et de communiquer sans grandes difficultés, mais de légers troubles arthriques et vocaux peuvent survenir. La sténose phonatoire est un symptôme fréquent, causé par la fermeture anarchique et brève des cordes

vocales, et se traduit par une hauteur de voix plutôt basse, des variations excessives d'intensité, une voix forcée, une rupture de la hauteur, un débit ralenti, une raucité vocale et des arrêts vocaux. Le patient aura donc tendance à parler plus vite, soit à cause d'une mauvaise coordination pneumo-phonique, soit pour contourner les troubles articulatoires (Bryant, 2014). L'intervention orthophonique consistera alors en le maintien d'un débit de parole et d'un schéma respiratoire approprié. On observe également chez certains patients des troubles précoces de la compréhension, à la fois pour les informations explicites et implicites (Gagnon *et al.*, 2018), qui peuvent déjà induire des difficultés pragmatiques au sein des interactions conversationnelles (Saldert *et al.*, 2010).

Le stade II, ou stade modéré, se caractérise par un handicap plus sévère rendant le patient dépendant de son entourage (Dujardin et Dufebvre, 2007). Les changements dans le langage du patient peuvent compromettre son intelligibilité. Il peut présenter une dysarthrie modérée et des troubles de la coordination pneumo-phoniques qui vont venir altérer les autres composantes du langage, notamment l'articulation, le débit de parole et la prosodie. On observera également une aggravation des troubles cognitifs présents au stade léger, avec pour conséquence la difficulté voire l'impossibilité pour le patient d'appliquer les stratégies préalablement enseignées en thérapie chez l'orthophoniste s'il a déjà entamé un suivi. La prise en charge de la dysarthrie s'axera massivement autour de l'aidant pour lui apprendre à guider et à contrôler les interactions communicationnelles (Bryant, 2014).

Le stade III, ou stade sévère, est celui de la perte d'autonomie et conduit le plus souvent à l'institutionnalisation (Dujardin et Dufebvre, 2007). Les patients souffrent d'une démence et de symptômes sévères sur tous les plans : bradykinésie, spasticité, dysarthrie, dysphagie, incontinence et dépendance quasi-complète dans les activités de la vie quotidienne (Kirkwood *et al.*, 2001). Le langage est lourdement touché et n'est souvent plus compréhensible. Les troubles moteurs empêchent généralement l'usage de modes de communication alternatifs (écrit, ordinateur ou tablette, tableaux de Communication Alternative Augmentée). Les fonctions cognitives peuvent être altérées au point que le patient n'est plus en mesure d'apprendre de nouvelles informations. Le maintien de la communication repose alors largement sur le partenaire de communication principal du patient (Bryant, 2014).

Il est donc essentiel d'assurer, à tous les stades de la maladie, la mise en place anticipée de stratégies de communication pour conserver ou améliorer la qualité de vie du patient et de son entourage (Mühlbäck *et al.*, 2023).

1.5. Prise en charge actuelle

Il n'y a actuellement aucun traitement curatif de la MH permettant de ralentir l'évolution du processus neuroévolutif. Cependant, plusieurs traitements symptomatiques ont démontré leur efficacité. Des médicaments peuvent être prescrits afin de soulager certains symptômes isolément, comme le tétrabézanine (un dépléteur central de la dopamine) pour contrôler les mouvements choréïques, des neuroleptiques pour alléger les troubles cognitifs

(la risperidone, l'olanzapine, l'aripiprazole ou le tiapride) ou encore des antidépresseurs et des anxiolytiques pour endiguer les troubles psychiatriques. La dystonie peut être améliorée par des myorelaxants ou des benzodiazépines (Good *et al.*, 2015). Malgré cela, aucun des essais thérapeutiques effectués jusqu'ici n'a réussi à modifier le cours de la maladie. La prise en charge de la MH repose donc en grande partie sur des traitements non-médicamenteux axés sur l'enrichissement de l'environnement et l'amélioration de la qualité de vie (Potkin et Potkin, 2018).

Comme énoncé en introduction, la prise en charge de la MH est actuellement régie par un Protocole National de Diagnostic et de Soins rédigé par le Centre de Référence National Maladie de Huntington en 2021. Le diagnostic de la maladie est avant tout clinique, motivé par un phénotype évoquant les trois types de symptômes (moteurs, cognitifs et psychiatriques) associé à un contexte héréditaire autosomique dominant. Une analyse moléculaire à partir d'un prélèvement sanguin permet de confirmer le diagnostic par la mise en évidence de la mutation génétique. La prise en charge de la maladie repose alors sur une coopération pluridisciplinaire coordonnée par les médecins du centre de référence et verra intervenir plusieurs professionnels de santé, à la fois dans le domaine médical (médecins neurologues, généralistes, généticiens, psychiatres, médecins du travail, médecins de rééducation et médecins urgentistes) et paramédical (infirmiers, masseurs-kinésithérapeutes, psychologues, neuropsychologues, psychomotriciens, orthophonistes, diététiciens, assistantes sociales et ergothérapeutes). D'autres acteurs peuvent également intervenir, comme des professionnels de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) et de la Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM), et des services d'accompagnement à domicile (SAMSAH, SAVS) et d'aide à la personne (Centre de Référence National Maladie de Huntington, 2021).

1.6. Atteintes communicationnelles du patient MH

1.6.1. Définition et principes théoriques

Le dictionnaire d'orthophonie propose de définir la communication comme « tout moyen verbal ou non verbal utilisé par un individu pour échanger des idées, des connaissances, des sentiments avec un autre individu » (Brin-Henry *et al.*, 2021). Elle est rendue possible par de nombreux canaux (toucher, regard, mimiques, mouvements), le langage demeurant le moyen privilégié pour communiquer. On peut enrichir cette définition en considérant trois grands aspects de la communication : l'engagement dans l'interaction, la communication verbale (éléments lexico-sémantiques et syntaxiques, informativité, logique, prise en compte du point de vue de l'interlocuteur, feedback) et la communication non verbale (composantes paralinguistiques, prosodie, posture du corps, proxémique, regard, expressions faciales, gestes) (Rousseaux *et al.*, 2014).

Le schéma de la communication de Jakobson, linguiste russe du XXe siècle et père de la linguistique structurale, permet de comprendre la multifactorialité de la communication en la définissant au-delà d'une simple codage/décodage entre émetteur et récepteur : la communication consisterait plus spécifiquement en un *émetteur* transmettant un message à un

récepteur par le biais d'un *canal* en utilisant un *code* dans un *contexte* donné (Jakobson, 1963). Six fonctions du langage sont associées aux éléments précités : la *fonction expressive* signale la présence de l'émetteur, ses idées, ses émotions et son implication dans son discours ; la *fonction poétique* concerne l'esthétique du message à travers l'emploi d'effets de style (euphonie, ordre des mots, niveau de langue, ton, hauteur de la voix), l'emploi d'une politesse rationnelle et le recours à l'humour ; la *fonction conative* vise à impliquer et influencer le récepteur et à agir avec et sur lui ; la *fonction phatique* permet d'établir, d'interrompre ou de maintenir le contact entre émetteur et récepteur ; la *fonction métalinguistique* permet à l'émetteur et au récepteur de vérifier qu'ils utilisent bien le même code pour se comprendre, de signaler et de corriger les incidents de la parole ; enfin, la *fonction référentielle* renvoie au contenu informatif du message et sert à transmettre l'information (Philippe, 2019).

Ce schéma constitue toujours un modèle incontournable dans l'histoire des théories de la communication et fait encore référence malgré certaines critiques qui lui reprochent une conception trop mécanique, ignorant la complexité des échanges et la subtilité des processus d'interprétation (Philippe, 2019). L'emploi de ce schéma dans la présente séquence d'ETP demeure pertinent car il permet de visualiser à quel niveau il est possible d'appliquer des stratégies de facilitation de la communication pour pallier les difficultés du patient.

1.6.2. Troubles du langage

Les atteintes langagières dans la MH ne font pas consensus. Il existe des divergences concernant l'impact de la maladie sur les capacités de lecture, la production de phrases, le traitement sémantique et l'application des règles morphologiques dans la conjugaison des verbes (Gagnon *et al.*, 2018). Pour certains auteurs, les patients présenteraient des déficits primaires du langage, alors que d'autres soutiennent l'origine non-linguistique de ces déficits (troubles du contrôle exécutif) (Teichmann *et al.*, 2008). Dans cette hypothèse, les productions lexicales et syntaxiques seraient moins le résultat d'un trouble linguistique spécifique que des troubles cognitifs et arthriques (Murray et Lenz, 2001 ; Michalon, 2022). Quelle que soit l'étiologie des troubles langagiers, ils affectent à la fois le versant expressif et réceptif.

1.6.2.1. Expression

Si les troubles de la communication dans la MH sont souvent appréhendés sous le prisme des troubles arthriques, les troubles du langage ont quant à eux été peu étudiés. Les atteintes langagières seraient induites par le dysfonctionnement progressif du système striato-frontal, dérégulant ainsi les procédures d'application de règles et les processus exécutifs impliqués dans le langage (Frank *et al.*, 1996). Les troubles du langage sur le versant expressif touchent à la fois le lexique et la syntaxe.

Les troubles lexicaux peuvent être présents dès le stage léger de la maladie du fait de la dégradation des processus linguistiques impliqués en syntaxe et en morphologie. On observera une altération des processus phonologiques, des troubles lexico-sémantiques, des

troubles morphologiques flexionnels et des troubles de la compréhension et de la production syntaxique (Michalon, 2022). Le langage spontané des patients MH est le témoin des perturbations lexico-sémantiques et se traduit par une réduction du nombre de mots produits, des pauses anormalement longues, des troncations de mots et des répétitions (Macoir et Martel-Sauvageau, 2023). On observera également des déficits d'accès lexical et une diminution des performances aux tâches de fluences lexicales et sémantiques, avec plus spécifiquement un déficit pour le changement de sous-catégorie ou *switching* (le regroupement en sous-catégorie, ou *cluster*, est quant à lui relativement préservé) (Michalon, 2022). Les patients présentent également plus d'erreurs aux épreuves de dénomination, associées à des comportements de persévération (Frank *et al.*, 1996). Un phénomène d'écholalie peut également être observé, mais il est difficile d'évaluer s'il s'agit d'un symptôme directement imputable aux troubles moteurs et cognitifs, d'une stratégie fonctionnelle d'adaptation du patient pour pallier ses troubles ou encore d'un signe de volonté de participer à l'interaction sociale (Saldert et Hartelius, 2011).

À mesure que la maladie progresse, les patients deviennent davantage déficitaires pour la production de verbe comparativement à la production de noms. Ce déficit pourrait en partie s'expliquer par les déficits moteurs présents, dans l'hypothèse où la représentation des verbes d'action serait liée aux représentations de l'action proprement dite. Une simplification de la syntaxe est donc observée : les patients produisent des phrases plus courtes et plus simples, en particulier lors d'un discours conversationnel, et l'organisation du discours narratif spontané est perturbée (Michalon, 2022).

1.6.2.2. Compréhension

Le patient MH peut avoir des difficultés à organiser et interpréter les données sensorielles qui lui parviennent. De ce fait, il peut présenter des difficultés de compréhension des informations, quelle que soit leur nature. Cela est dû à l'incapacité des lobes frontaux du cerveau à organiser et prioriser l'information entrante puisque la connexion avec les ganglions de la base (striatum, putamen et caudale) est altérée (Johnson et Paulsen, 2014).

La compréhension peut être touchée dès le stade léger de la maladie malgré des troubles cognitifs encore peu visibles. Si la compréhension des phonèmes dans les mots isolés reste relativement intacte, elle est affectée dans le contexte phrastique (Teichmann *et al.*, 2008) notamment lorsqu'il s'agit de phrases complexes (Saldert *et al.*, 2010). Les troubles de la compréhension concernent généralement le traitement d'informations détaillées ou implicites, mais n'entraînent pas nécessairement l'accès à l'information principale du discours (Murray et Stout, 1999). Les difficultés sont majorées dans les tâches d'interprétation de phrases ambiguës comme les métaphores (Chenery *et al.*, 2002) ainsi que dans les tâches de compréhension des variations prosodiques (Speedie *et al.*, 1990).

1.6.3. Troubles arthriques

La prévalence de la dysarthrie dans la MH est élevée et touche 80 à 90% des patients. Elle entraîne une importante perte d'intelligibilité au stade sévère. La dysarthrie

huntingtonienne est caractérisée par des hyperkinésies choréiques qui se manifestent par des mouvements anormaux involontaires, irréguliers et de grande amplitude. Aux premiers stades de la maladie, les mouvements choréiques se limitent au visage et à la partie distale des membres, mais ils se généralisent par la suite à l'ensemble du corps. Ils interfèrent alors avec l'exécution des mouvements volontaires, en perturbent la direction, le rythme, l'amplitude, la vitesse et la force, sont associés à un ralentissement global et sont accentués par le stress ou l'émotion (Özsancak, 2007). Les troubles articulatoires sont induits par le dysfonctionnement du noyau caudé qui ne parvient plus à régulariser le flux de données motrices d'une partie du cerveau à l'autre, rendant certains mouvements aléatoires et choréiques, dont les mouvements articulatoires (Fédération Huntington Espoir, 2004).

La dysarthrie huntingtonienne est donc de type hyperkinétique, bien qu'on observe une importante variabilité des profils liée à l'importance des mouvements anormaux et leur imprévisibilité, à la bradykinésie et aux anomalies du tonus (hypotonie ou hypertonie) (Diehl *et al.*, 2019). Elle est cependant caractérisée par trois atteintes majeures (Michalon, 2022) :

- des troubles articulatoires aspécifiques : imprécisions consonantiques, distorsions des voyelles, hypernasalité fluctuante légère à modérée ;
- une atteinte prosodique importante attribuée aux mouvements choréiques et aux ruptures qu'ils occasionnent au niveau respiratoire, phonatoire et articulatoire : débit variable (anormalement rapide ou lent), allongements des pauses et des phonèmes, modulation inappropriée, monotonie de la hauteur et de l'intensité, production de phrases courtes, longs intervalles inter-syllabiques, silences inappropriés ;
- une atteinte phonatoire : voix rauque, forcée et étranglée voire soufflée à cause de la mauvaise coordination pneumo-phonatoire ou de l'hyperabduction paroxystique des cordes vocales, variations excessives de l'intensité vocale, anomalies respiratoires associées sous-tendues par des inspirations/expirations soudaines, involontaires, brutales et audibles.

Ces différentes perturbations conduisent à la perte totale de la communication orale au stade sévère de la maladie.

1.6.4. Troubles cognitifs

Le patient MH présente des troubles neurocognitifs progressifs conduisant à un syndrome démentiel de type sous-cortical (Dujardin et Dufebvre, 2007) d'apparition parfois précoce, même chez des patients sans trouble moteur apparent (Hart *et al.*, 2013). Ces troubles s'expriment en un ralentissement psychomoteur qui peut apparaître dès le stade prodromique de la maladie. Il constitue un bon prédicteur de l'évolution de la maladie et du déclin de l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne (Eddy et Rickards, 2015) et peut être amplifié et aggravé par la présence de symptômes psychiatriques concomitants comme la dépression (Macoir et Martel-Sauvageau, 2023).

Si les systèmes d'éveil semblent préservés, le maintien attentionnel est quant à lui perturbé, notamment la vigilance, l'attention visuelle (Thompson *et al.*, 2010), le contrôle de plusieurs sources d'informations et l'intégration d'informations de différentes natures

(Dujardin et Dufévre, 2007). La mémoire de travail est perturbée dès les stades précoces de la maladie et amenée à décliner progressivement. Cela toucherait d'abord le contrôle et la manipulation active d'informations spatiales en début de maladie, puis les capacités de représentation et de maintien actif des informations aux stades plus sévères (Dujardin et Dufévre, 2007). La mémoire déclarative est également atteinte, rendant l'apprentissage de nouvelles informations ou compétences difficile. La pensée est globalement ralentie et la communication et les activités quotidiennes, même routinières, requièrent plus de temps. Il peut être difficile de séquencer une activité en étapes simples et logiques, de l'initier ou de la terminer (Bourne *et al.*, 2006). Les patients présentent également des troubles de la planification, avec des difficultés à organiser et planifier leurs activités et à s'adapter aux changements ou aux événements imprévus. Les déficits de planification concernent au début les processus de haut niveau (permettant la sélection des réponses nécessaires à la mise en place de plans d'actions complexes) puis les processus élémentaires (permettant la sélection de réponses routinières). La flexibilité mentale et l'inhibition sont également altérées, causant un comportement persévérant qu'on retrouve parfois au stade présymptomatique. À ce titre, les troubles des fonctions exécutives constitueraient un mode d'entrée dans la maladie (Dujardin et Dufévre, 2007).

On observe également un déficit de reconnaissance et d'expression des émotions touchant plus particulièrement les émotions négatives (Macoir et Martel-Sauvageau, 2023). Plus généralement, les patients MH ont des troubles de la cognition sociale affectant les capacités de théorie de l'esprit (capacités à comprendre et inférer les croyances, les intentions et les états mentaux d'autrui) (Bora *et al.*, 2016). Enfin, ils peuvent présenter une anosognosie (difficultés à comprendre leurs symptômes, à en évaluer les impacts dans leur vie et dans celle de leur entourage). Ils ont parfois tendance à surestimer leurs capacités et peuvent moins bien prévoir les conséquences de leurs actions (Bourne *et al.*, 2006).

1.6.5. Troubles psycho-comportementaux

Les manifestations psycho-comportementales occupent une place centrale dans la symptomatologie de la MH et ont des conséquences importantes sur la qualité de vie des patients et de leurs proches (Dujardin et Dufévre, 2007). Elles sont fréquentes (touchent 35 à 75 % des patients) et demeurent tout au long de l'évolution de la maladie. Elles peuvent être inaugurales dans 20 à 80 % des cas, entraînant parfois un diagnostic erroné et retardant une prise en charge adéquate. Elles peuvent être classées en trois catégories : les troubles du comportement, les troubles de l'humeur et les troubles psychotiques (Bindler *et al.*, 2010).

Les troubles du comportement désignent l'apathie, l'irritabilité, l'agitation et les gestes hétéroagressifs. Les signes d'agressivité et d'irritabilité sont liés à la perte des fonctions frontales d'inhibition (Michalon, 2022). La présence d'un trouble visuo-spatial peut cependant être confondue avec un comportement agressif : le patient, percevant les objets et les personnes autour de lui plus loin ou plus proche de ce qu'ils ne sont réellement, pourrait interagir avec eux de manière inattendue ou inappropriée (Bourne *et al.*, 2006). L'apathie est un symptôme psychocomportemental fréquemment retrouvé au cours de l'évolution de la MH

et entraîne une réduction de la motivation du patient. Elle n'est pas améliorée par un traitement anti-dépresseur. En début d'évolution, on assiste à une réduction sévère des activités de la vie quotidienne, qui peut être difficile à comprendre pour l'entourage, qui trouvera alors une autre origine aux difficultés du patient (en présupposant une mauvaise volonté par exemple). Cela peut entraîner des tensions familiales qu'il est nécessaire de désamorcer en effectuant un travail d'information sur l'apathie et ses répercussions (Michalon, 2022). De même, la perception des émotions est déficitaire, principalement dans la reconnaissance du dégoût, de la colère et de la peur (mais rarement de la joie) sur la base de stimuli visuels et vocaux (Caillaud *et al.*, 2015). On note également la présence de troubles obsessionnels compulsifs corrélés au syndrome dysexécutif (Dujardin et Dufévre, 2007).

Les troubles de l'humeur sont retrouvés avec une prévalence de 38% chez les patients et sont principalement marqués par une dépression avec une grande fréquence de signes aspécifiques (irritabilité, anxiété, troubles du sommeil, troubles de l'alimentation, changement de personnalité) pouvant apparaître à n'importe quel stade de la maladie. Les symptômes dépressifs sont parfois sous-évalués car ils peuvent être confondus avec une modalité réactionnelle à l'annonce diagnostique, alors qu'ils résultent directement du processus dégénératif de la maladie (Bindler *et al.*, 2010). Le risque de suicide est marqué, avec une prévalence variant de 8 à 20 % selon les études, et est plus élevé que dans la population générale (Dujardin et Dufévre, 2007).

Les troubles psychotiques sont décrits avec des fréquences très variables, avec une symptomatologie psychotique elle-même variée. Ils concernent généralement des idées paranoïaques ou des états délirants isolés (2 à 13% des patients) mais très rarement des épisodes schizophréniques (Dujardin et Dufévre, 2007). Ils sont le plus souvent retrouvés soit en début d'évolution de la maladie, soit en période d'évolution démentielle (Bindler *et al.*, 2010). Les patients peuvent également avoir des idées fixes et être incapables de s'adapter à des situations nouvelles ou inattendues (Bourne *et al.*, 2006).

2. L'aidant familial

2.1. Définition

Selon la loi n° 2015-1776 du 28 décembre 2015 relative à l'adaptation de la société au vieillissement, peut être considéré comme proche aidant :

- le conjoint ;
- le partenaire avec qui la personne en perte d'autonomie a conclu un pacte civil de solidarité ou son concubin ;
- un parent ou un allié ;
- une personne résidant avec elle ou entretenant avec elle des liens étroits et stables, qui lui vient en aide, de manière régulière et fréquente, à titre non professionnel, pour accomplir tout ou partie des actes ou des activités de la vie quotidienne.

En France, 53% des aidants sont des femmes, 57% des conjoints et 17% des membres de la famille. 11 millions personnes de 16 ans ou plus aideraient régulièrement un ou plusieurs proches à domicile pour des raisons de santé, d'âge ou de handicap, ces facteurs pouvant se combiner dans les situations les plus complexes. La moyenne d'âge des aidants est de 49 ans, leur intervention est isolée dans 24% des cas, et le recours à un réseau professionnel de soutien (aides à domicile, infirmières, aides ménagères, établissement de jour) est de 76%. L'activité d'aide informelle représente jusqu'à 90% des soins à domicile, avec un temps consacré à l'aide estimé à en moyenne 20,5 heures hebdomadaires, atteignant parfois plus de 40h (Sainson et Bolloré, 2022).

2.2. Aidant familial du patient MH

L'aidant familial d'un patient atteint de la maladie Huntington est amené à rencontrer un certain nombre d'obstacles dus à la nature chronique de la maladie et à son mode de transmission génétique. La variabilité et la lourdeur des symptômes poussent l'aidant à prendre en charge une grande partie des soins (Aubeeluck *et al.*, 2008). L'aidant est dans la majorité des cas le conjoint (Kessler, 1993).

Il existe peu de recherches étudiant spécifiquement l'impact de la MH sur la qualité de vie des aidants familiaux, mais la littérature disponible suggère que la maladie contribue à une rupture conjugale, en raison des changements de personnalité et de comportement du patient. Le conjoint assume au fil du temps un rôle d'infirmier auprès de son proche, ce qui contribue à créer une distance avec ce dernier (Kaptein *et al.*, 2007). La triade symptomatique engendrée par la maladie, de même que son caractère génétique, distinguent de plusieurs manières ce rôle d'aidant familial de celui d'autres pathologies neuroévolutives. Par exemple, les troubles cognitifs peuvent conduire le patient à devenir apathique, inactif et sédentaire, imposant ainsi un énorme fardeau à l'aidant. À l'inverse, les troubles moteurs provoquant des mouvements involontaires très visibles peuvent rendre les familles gênées de sortir en public avec leur proche. Ces éléments concourent à l'isolement progressif de l'aidant (Gibson et Springer, 2022). Les troubles cognitivo-linguistiques participent à la notion de handicap communicationnel partagé et appauvrissant inéluctablement les échanges entre le patient et son aidant (Sainson et Bolloré, 2022).

Il est donc extrêmement important d'être attentif au ressenti, à la souffrance et aux besoins des aidants. Ils doivent être entendus à propos des symptômes et des difficultés du patient dans la vie quotidienne, mais aussi de leur propre perception de la situation. Il est parfois difficile d'avoir une vision claire des capacités du malade. Ce dernier peut sous-estimer ses difficultés s'il souffre d'anosognosie, ou bien présenter de très faibles capacités fonctionnelles, malgré un état moteur et cognitif satisfaisant, en raison des troubles comportementaux (Simonin, 2016). L'aidant doit donc être considéré comme une source d'informations précieuse dans le parcours de soin. Les professionnels de santé doivent donner du crédit à la parole de l'aidant, car il est capable de rapporter les tendances et les comportements de son proche qui ne seraient pas perçus pendant les moments de consultations médicales. Bien que les patients soient considérés comme fiables aux phases

légères de la maladie, l'aidant devient une source plus sûre aux stades plus sévères, notamment lorsqu'il s'agit de détecter les troubles moteurs (Duff *et al.*, 2010). Des moments d'entretiens entre aidants et professionnels de santé doivent donc être privilégiés (Johnson et Paulsen, 2014).

2.3. Sentiment de fardeau

Le terme de fardeau désigne le niveau de détresse ressenti par un aidant principal qui s'occupe d'un proche dépendant. Il peut être défini comme « des changements dans la santé émotionnelle et physique de l'aidant pouvant survenir lorsque les demandes de soins dépassent les ressources disponibles » (Given *et al.*, 1992). On peut distinguer le fardeau objectif qui concerne les contraintes concrètes (aspect financier) du fardeau subjectif (retentissements physiques, émotionnels, sociaux). Le terme de fardeau peut être utilisé dès lors que la charge fournie par les aidants est supérieure à celle qu'ils peuvent apporter. Le fardeau est d'autant plus lourd que l'aidant est un conjoint. Des facteurs de risque psychosociaux ont été identifiés : le sexe féminin, le faible niveau d'instruction et le partage du domicile avec le bénéficiaire des soins (Sainson et Bolloré, 2022).

La détresse des aidant est deux fois plus répandue chez les aidants de patients souffrant de troubles neurologiques (Mitchell *et al.*, 2015). Les maladies neuroévolutives provoquent une dégradation progressive et inéluctable des fonctions cognitives et socio-affectives, entraînant une dépendance croissante du malade envers son aidant (Hartelius *et al.*, 2010). La prise en charge d'un proche souffrant de maladie neuroévolutive a un impact sur son aidant, qui devient plus vulnérable et présente (Robaye *et al.*, 2018) :

- des risques accrus pour sa santé physique : fatigue chronique, symptômes dépressifs, fonctionnement immunitaire affaibli, hypertension, augmentation du risque de maladies cardio-vasculaires. À terme, l'aidant est plus susceptible de développer une maladie aiguë ou chronique et de voir son espérance de vie diminuer ;
- des risque de réduction du réseau social : prédisposition à un phénomène d'isolement social, bouleversement de la sphère familiale, sentiment de responsabilité au quotidien.

Plus la situation est complexe (notamment dans un contexte neuroévolutif), plus le risque psychosocial est important et l'augmentation du sentiment de fardeau probable (Sainson et Bolloré, 2022).

La MH est la maladie neuroévolutive la plus fortement associée à la détresse des aidants (Mitchell *et al.*, 2015). Leur sentiment de fardeau est estimé à un niveau élevé à modéré (Domaradzki, 2015). Il est corrélé au biomarqueur génétique de la maladie ainsi qu'au moment du diagnostic : le fardeau sera d'autant plus élevé que la répétition du triplet CAG est importante et que le diagnostic de la maladie est rapproché dans le temps (Schumacher-Kuiper *et al.*, 2021). Il est également corrélé au niveau d'anosognosie du patient (Wibawa *et al.*, 2020). La MH peut provoquer une rupture de la dynamique familiale et du couple, causée essentiellement par les manifestations psychocomportementales du patient. La maladie imprègne toute la vie du conjoint, qui se voit alors attribuer l'entière responsabilité du patient,

du foyer et de la famille. La grande complexité des troubles d'origine neurologique rend nécessaire la mise en place de stratégies de soutien à plusieurs échelles. La mise en place de services formels de soins à domicile a notamment un effet protecteur contre la détresse des aidants (Mitchell *et al.*, 2015).

2.4. Besoins spécifiques des aidants de patient MH

La littérature actuelle souligne les besoins des aidants de patients atteints de maladies neuroévolutives, mais peu ceux des aidants de patients Huntington spécifiquement. Dans un article dédié à l'accompagnement des aidants de patients Alzheimer, Angers et ses collaborateurs ont pu identifier les besoins des aidants au moyen d'un questionnaire investiguant les difficultés de communication du patient, les stratégies de communication utilisées par l'aidant et le soutien demandé sur le plan de la communication. Les aidants souhaitent avoir plus d'informations (vulgarisées, synthétisées et simplifiées) sur les difficultés associées à la maladie d'Alzheimer, jugent les ressources offertes insuffisantes et éprouvent des difficultés à communiquer avec leur proche (nécessité de répéter plusieurs fois la même chose, manque de compréhension, impossibilité de tenir une conversation, laconisme). Les problèmes de communication génèrent chez eux et leur proche de la frustration et entraînent une modification de leurs habitudes sociales, dont une diminution de la fréquence et de la durée de la conversation avec leur proche (Angers *et al.*, 2021).

Concernant la MH, une étude de Kanuit en 2015 a permis d'identifier neuf problématiques soulevées par les aidants :

- le manque d'éducation et de sensibilisation à la maladie ;
- le manque de ressources et de soutien ;
- le déni ;
- l'épuisement ;
- l'attachement ;
- la progression de la maladie ;
- le deuil et la perte ;
- la santé mentale ;
- la dynamique familiale.

Le manque de connaissances, de sensibilisations et de ressources contribue grandement au sentiment de fardeau des aidants (Kanuit, 2015). Ces derniers jugent le fonctionnement familial perturbé, notamment du point de vue de l'implication affective et de la communication (Jona *et al.*, 2017). Aidants et patients reconnaissent que la maladie affecte négativement leur relation et modifie radicalement leurs interactions. Selon les aidants, les éléments les plus délétères à la communication sont la grande variabilité des capacités communicationnelles de leur proche, les difficultés de compréhension, l'aspontanéité verbale et les difficultés à mener une conversation « profonde ». Les patients MH évoquent quant à eux leurs difficultés de concentration, la simplification de leur langage, leurs difficultés à exprimer précisément ce qu'ils veulent dire et la variabilité des difficultés langagières. Ils

expriment le besoin d'une vie sociale plus riche et d'une diversification des partenaires de conversation, alors que les aidants expriment le besoin de plus de soutien au global (Hartelius *et al.*, 2010).

2.5. Rôle de l'orthophoniste auprès des aidants

Le déclin des capacités communicationnelles constitue l'une des principales causes du sentiment de fardeau subjectif des aidants de patients Huntington (Brose et Zank, 2017). Du fait de son expertise dans la communication et ses troubles, l'orthophoniste a toute sa place dans les programmes d'éducation thérapeutique, mais aussi dans les approches plus individuelles adaptées à l'exercice libéral, pour diffuser les informations et les formations nécessaires aux proches aidants. Il pourra compléter les informations fournies par le médecin, corriger des incompréhensions si besoin, voire diriger l'aidant vers des ressources adaptées à la situation. Les informations pourront ainsi être diffusées, répétées et renforcées (Sainson et Bolloré, 2022).

L'orthophoniste joue un rôle important dans l'évaluation et la gestion des problèmes de communication à tous les stades de la maladie. Les troubles sont variables et nécessitent une évaluation complète du langage associée à l'analyse d'autres aspects tels que l'humeur, la motivation ou encore le comportement. Traditionnellement, l'évaluation et la rééducation peuvent s'axer sur les praxies bucco-faciales, le contrôle et la coordination pneumophonique, la phonation, l'articulation, la compréhension et les capacités de communication au global. La communication peut être facilitée par la mise en application de conseils simples (Centre de Référence National Maladie de Huntington, 2021). Les formations proposées aux aidants ne doivent pas viser à les professionnaliser, mais plutôt à les intégrer dans une stratégie globale de soutien (Bruno, 2018).

3. L'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP)

3.1. Définition

L'ETP est légalisée en France depuis son inscription dans l'article 84 de la loi HPST du 21 juillet 2009 et est reconnue comme un droit du patient (Llorca, 2011). Elle est inscrite dans le parcours de soins des patients atteints de maladies chroniques (Brin-Henry, 2014). Elle est définie par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) dès 1998 comme une démarche devant « permettre aux patients (ainsi qu'à leurs familles) de comprendre leurs maladies et leurs traitements [...], les aider à collaborer avec les soignants et à assumer leurs responsabilités dans leur propre prise en charge afin de les aider à maintenir et améliorer leur qualité de vie »². L'OMS l'envisage comme un « processus continu, intégré dans les soins et centré sur le patient »³. Elle est aujourd'hui proposée dans la prise en soins de nombreuses

² Haute Autorité de Santé, Recommandations « Éducation thérapeutique du patient : Définition, finalités et organisation, juin 2007.

³ *Idem*

pathologies chroniques, notamment les maladies cardiométaboliques (diabète et maladies cardiovasculaires) et les maladies neuroévolutives auprès des populations plus âgées.

Un document établi par la Haute Autorité de Santé (HAS) en 2007 évoque les deux objectifs principaux de l'ETP : l'amélioration de la santé biologique et clinique du patient, de sa qualité de vie et de celle de ses proches, et l'acquisition de compétences d'autosoin et d'adaptation. Elle doit tenir compte des besoins spécifiques de chaque personne, établis sur la base d'un diagnostic éducatif individuel ou bilan éducatif partagé. Elle donne une place cruciale au patient en le rendant acteur de sa santé, et est le partenaire indissociable du traitement et des soins. Plus qu'un simple dispositif réglementé, c'est une véritable philosophie de la santé basée sur une approche bienveillante et humaniste (Alliance Maladies Rares, 2017).

Les données actuelles concernant L'ETP en brossent cependant un portrait mitigé : l'ETP ne concerne qu'un nombre restreint de patients. La réglementation de l'ETP favorise une approche par programmes et maladies, mais tendrait à favoriser des activités éducatives centrées sur les compétences d'autosoin au détriment de compétences psychosociales transversales. Le « partenariat-patient » (implication d'autres patients-experts) est généralement peu mobilisé en l'absence de directives nationales. Les offres d'ETP sont inégalement réparties sur le territoire et malheureusement peu connues des patients et des professionnels. Les sujets les plus socialement vulnérables ou les plus géographiquement isolés sont rarement impliqués dans ces programmes. Leurs financements demeurent marginaux et non sécurisés (Haut Conseil de la santé publique, 2023). Pour autant, l'intérêt et la nécessité des programmes d'ETP ne cessent d'augmenter, puisque les maladies chroniques seront à l'origine de 69 % des décès en 2030, contre 59 % en 2002 (Mathers et Loncar, 2006).

3.2. Finalités

3.2.1. Compétences d'autosoin

La première finalité de l'ETP est l'acquisition et la mobilisation de compétences d'autosoin. Elles fournissent au patient des outils dans la gestion de son traitement au quotidien et lors des situations aiguës. Elles sont indispensables à l'autonomisation du patient et au développement d'un sentiment de sécurité face à la maladie. Elles permettent de prévenir les complications et les gérer de manière adaptée. Leur caractère prioritaire et leurs modalités d'acquisition doivent être considérés avec souplesse et tenir compte des besoins spécifiques de chaque patient (Jaffiol *et al.*, 2013).

Les compétences d'autosoin sont listées par l'HAS comme suit :

- soulager les symptômes ;
- prendre en compte les résultats d'une auto-surveillance, d'une auto-mesure ;
- adapter des doses de médicaments, initier un auto-traitement ;
- réaliser des gestes techniques et des soins ;

- mettre en œuvre des modifications à son mode de vie (équilibre diététique, activité physique, etc.) ;
- prévenir des complications évitables ;
- faire face aux problèmes occasionnés par la maladie ;
- impliquer son entourage dans la gestion de la maladie, des traitements et des répercussions qui en découlent (HAS, 2007).

3.2.2. Compétences d'adaptation

La seconde finalité de l'ETP est l'acquisition ou la mobilisation de compétences d'adaptation. Ce sont des compétences personnelles et interpersonnelles, cognitives et physiques permettant aux patients de maîtriser et de diriger leur existence, et d'acquérir la capacité à vivre dans leur environnement et à le modifier si besoin. Elles s'appuient sur le vécu et l'expérience antérieure du patient et font partie d'un ensemble plus large de compétences psychosociales.

Les compétences d'adaptation sont listées par l'HAS comme suit :

- se connaître soi-même, avoir confiance en soi ;
- savoir gérer ses émotions et maîtriser son stress ;
- développer un raisonnement créatif et une réflexion critique ;
- développer des compétences en matière de communication, de relations interpersonnelles ;
- prendre des décisions et résoudre un problème ;
- se fixer des buts à atteindre et faire des choix ;
- s'observer, s'évaluer et se renforcer (HAS, 2007).

La distinction entre compétences d'autosoin et d'adaptation doit être considérée comme un continuum adaptatif plus large plutôt que comme une simple scission (Llorca, 2011).

3.3. Méthodes pédagogiques actives

La question de l'apprentissage est au cœur de l'éducation thérapeutique. Celle-ci vise non pas l'observance, mais la collaboration et l'alliance thérapeutique avec les soignants, dans l'objectif de générer chez le patient les compétences d'autosoin et d'adaptation précitées.

Dans la prise en soins des troubles de la communication, les informations généralistes sous forme de plaquette ou de livrets, répondant aux besoins du plus grand nombre, sont insuffisantes car elles ne peuvent pas s'adapter aux spécificités de chacun. La compréhension des caractéristiques de la maladie et des troubles cognitivo-linguistiques et la maîtrise des stratégies les plus adaptées ne peuvent s'acquérir par la seule lecture de brochures ou de simples conseils. Mais le travail d'information et de compréhension de la maladie est tout de même nécessaire, car il permet une meilleure acceptation des difficultés et présage une meilleure adhésion aux méthodes pédagogiques employées lors d'une séquence d'ETP (Sainson et Bolloré, 2022).

Les méthodes pédagogiques actives sont basées sur des situations de résolution de problèmes. Elles anticipent la construction des transferts et renforcent la construction des compétences adaptatives du patient. Pour cela, elles utilisent :

- la métacognition comme aide à l'apprentissage ;
- le soutien cognitif dans la résolution de tâche ;
- les situations de la vie courante comme occasion d'apprentissage.

3.4. Cadre réglementaire

Les programmes d'ETP sont mis au point, coordonnés, animés et évalués par des équipes de personnels soignants formés (obligation réglementaire) et sont labellisés par les Agences Régionales de Santé (ARS). Chaque patient intégrant de façon individuelle un programme d'ETP devra bénéficier d'un parcours personnalisé comprenant :

- un diagnostic éducatif individuel, à l'issue duquel la contractualisation de la démarche d'ETP sera effective ;
- une ou des séances individuelles et/ou collectives animées en pluridisciplinarité (médecins et paramédicaux)
- des évaluations formatives et sommatives permettant le pilotage effectif de l'ETP (Brin-Henry, 2014).

3.4.1. Diagnostic éducatif

Le diagnostic éducatif, ou bilan éducatif partagé, est défini par l'OMS comme « un recueil systématique, détaillé et itératif d'informations par le soignant, concernant la situation bioclinique, éducative, psychologique et sociale du patient. Ces informations doivent servir de base pour la construction d'un programme d'éducation thérapeutique personnalisé »⁴. Il est généralement élaboré lors d'une première rencontre avec le patient, permet d'identifier ses besoins et ses attentes, et de formuler avec lui les compétences à acquérir et les priorités d'apprentissage. Le diagnostic éducatif requiert donc de bien connaître le patient, d'appréhender les différents aspects de sa vie et de sa personnalité, mais aussi d'identifier ses besoins, ses attentes et sa réceptivité à la proposition de l'ETP, tout en évaluant ses potentialités (HAS, 2007).

Dans le cadre des programmes d'ETP concernant l'aphasie post-AVC, la Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation (SOFMER) a proposé la trame de diagnostic éducatif suivante :

- évaluer le degré de compréhension du patient et de la famille sur le trouble ;
- préciser le mode de communication antérieur et actuel du patient, comprendre ses difficultés et son comportement, rechercher les répercussions sur l'environnement familial et social à l'aide d'un entretien dirigé personnalisé ;

⁴ Organisation Mondiale de la Santé, Bureau régional de l'Europe, *Education thérapeutique du patient : programmes de formation continue pour professionnels de soins dans le domaine de la prévention des maladies chroniques : recommandations d'un groupe de travail de l'O.M.S.*, 1998, p. 53.

- évaluer les capacités de communication du patient, si possible avec un outil étalonné ;
- repérer les canaux d'entrée et de sortie préservés et utilisables ;
- se procurer le dernier bilan de langage ou en faire réaliser un nouveau si le précédent n'est plus adapté ;
- appréhender la manière de réagir du patient et des proches face à la situation ;
- définir les priorités d'apprentissage et les formuler avec le patient et l'entourage pour planifier la suite de l'éducation thérapeutique ;
- en informer l'ensemble des personnes concernées (Joyeux, 2013).

3.4.2. Contrat éducatif

Le contrat éducatif est défini par l'OMS en 1998 comme un accord entre un apprenant et un enseignant sur les compétences que doit acquérir l'apprenant avec l'aide de l'enseignant, qui doit préciser les conditions pour y parvenir. Il spécifie les compétences que le patient doit atteindre tout au long de l'ETP en tenant compte de l'analyse des difficultés rencontrées. Il fait du patient un véritable partenaire de l'équipe soignante. Pour cibler au mieux ces compétences, le thérapeute doit pouvoir répondre à plusieurs questions :

- « Que doit savoir le patient ? » ;
- « Que doit-il savoir faire ? » ;
- « Quels comportements ou attitudes doit-il acquérir ? ».

Le contrat éducatif recherche donc un accord tacite entre le professionnel de santé et le patient, et repose sur une négociation entre eux, régie par plusieurs principes :

- accepter que le patient ne sache pas tout tout de suite, ne puisse pas changer complètement et immédiatement son comportement ;
- choisir en premier les objectifs que le patient estime pouvoir atteindre ;
- planifier les objectifs dans le temps ;
- identifier les objectifs applicables dans la vie quotidienne du patient ;
- valoriser les améliorations acquises.

Ce contrat peut être formalisé à l'écrit et être fourni au patient pour lui permettre de s'y reporter. Il engage le soignant à mettre en œuvre tous les moyens qu'il juge nécessaires à l'acquisition des compétences. Il est limité dans le temps et doit préciser les moyens et techniques pédagogiques qui seront employés (Hustache-Mathieu et Faucher, 2010).

3.4.3. Séances d'éducation

La pratique de l'ETP doit aller au-delà d'une éducation sous la forme d'informations et d'explications données au patient. Le soignant doit lui-même mobiliser des compétences, conformément au décret n° 2013-449 du 31 mai 2013 relatif aux compétences requises pour dispenser ou coordonner l'éducation thérapeutique du patient. Elles sont au nombre de quatre :

- des compétences relationnelles : communiquer de manière empathique, recourir à l'écoute active, reconnaître les ressources et les difficultés d'apprentissage, permettre au patient de prendre une place plus active au niveau des décisions qui concernent sa santé, ses soins personnels et ses apprentissages, soutenir la motivation du patient ;
- des compétences pédagogiques et d'animation : choisir et utiliser de manière adéquate des techniques et des outils pédagogiques adaptés, prendre en compte les besoins et la diversité des patients ;
- des compétences organisationnelles : planifier les étapes de la démarche d'ETP, recourir à des modalités de coordination des actions entre les services et les professionnels de santé, de manière continue et dans la durée ;
- des compétences biomédicales et de soins : avoir une connaissance de la maladie chronique et de la stratégie de prise en charge thérapeutique concernées par le programme d'ETP, reconnaître les troubles psychiques, les situations de vulnérabilité psychologique et sociale.

Au terme des séances d'éducation thérapeutique, une évaluation est nécessaire pour faire le point avec le patient sur ce qu'il sait, ce qu'il a compris, ce qu'il sait faire et appliquer et ce qu'il lui reste éventuellement à acquérir. Idéalement, il faudrait pouvoir lui proposer une nouvelle offre d'ETP qui tiendrait compte des données de cette évaluation, en plus des données du suivi de la maladie chronique (HAS, 2007).

3.3. L'ETP auprès des aidants

Les aidants ont une place de choix dans un parcours d'éducation thérapeutique. Ils peuvent être concernés par l'acquisition de compétences d'autosoin et d'adaptation, et avoir besoin d'être soutenus dans cette démarche (HAS, 2016). L'ETP doit apporter au malade et à son entourage une assistance et un soutien dans la prise en charge de la maladie (Rameau et Merelle, 2016).

La méta-analyse de Sörensen (2002) sur les interventions auprès d'aidants de patients parkinsoniens a montré un double bénéfice pour les patients (moindre perte d'autonomie, réduction des troubles du comportement, retard à l'entrée en institution) et pour les aidants (amélioration des connaissances, diminution du fardeau et des symptômes dépressifs). Pourtant, peu d'équipes mettent en place des programmes d'éducation thérapeutique à destination des aidants, et les démarches allant dans ce sens appartiennent encore majoritairement à des programmes expérimentaux (Pariel *et al.*, 2013). La participation des aidants aux programmes d'ETP reste encore trop peu évaluée et mérite donc une attention particulière (Rameau et Merelle, 2016).

Dans *Quand et pourquoi faire une rééducation orthophonique chez l'adulte* (2002), Rousseau précise que l'intervention orthophonique dans les pathologies neuroévolutives doit privilégier une approche écosystémique des troubles de la communication, c'est-à-dire intervenir sur des facteurs « distaux » ou « indirects » (la situation de communication, les thèmes de discussion, le comportement communicationnel de l'interlocuteur) à défaut de pouvoir agir sur des facteurs « proximaux » ou « directs » (atteinte neurologique). La thérapie

sera alors orientée vers le malade et son entourage. Elle visera à stimuler les actes de langage du patient pour les entretenir et les pérenniser. L'objectif plus global est de modifier le micro-système familial pour tenter d'atténuer les facteurs perturbateurs et d'augmenter les facteurs facilitateurs de la communication. L'intérêt est d'assurer que le malade soit toujours reconnu, par lui et par les autres, comme un individu communicant, afin d'éviter que d'autres facteurs d'ordre psychologique se surajoutent aux troubles neurologiques. On cherchera également à éviter le rejet d'un entourage qui se sentirait démuni et inutile, voire, de manière extrêmement optimiste, à retarder l'institutionnalisation du patient.

Des programmes d'éducation thérapeutique dédiés à la communication sont déployés dans les pays anglo-saxons sous le terme de *Communication Partner Training* (CPT) pour promouvoir une meilleure communication patient-aidant. Quelques études en ont déjà montré les bénéfices pour plusieurs pathologies acquises ou neuroévolutives : meilleures performances conversationnelles pour les patients traumatisés crâniens (Togher *et al.*, 2013), plus large utilisation de comportements facilitateurs que de comportements barrières, même après une formation courte d'une journée, chez des patients aphasiques post-AVC (Yutesler, 2016) et amélioration des compétences et des connaissances en communication auprès de patients atteints de démence (Folder *et al.*, 2023).

MÉTHODE

1. Objectifs et hypothèses

1.1. Objectif de l'étude

L'objectif général de ce travail de recherche est d'étudier les effets d'une séquence d'éducation thérapeutique sur la gestion de la communication auprès d'aidants de patients atteints de la maladie de Huntington.

1.2. Hypothèse principale et hypothèses opérationnelles

Hypothèse principale HP : la séquence d'ETP permet aux aidants d'améliorer leur repérage des signes de communication des patients.

Hypothèse opérationnelle HP.1 : le score de repérage des moyens de communication utilisés par les patients (questionnaire QUECIR, section 1.1) augmente en post-intervention.

Hypothèse opérationnelle HP.2 : le score de repérage des actes de communication génériques utilisés par les patients (QUECIR 2.6) augmente en post-intervention.

Hypothèse opérationnelle HP.3 : le score d'utilisation de moyens de communication adaptés pour comprendre les patients (QUECIR 1.2) augmente en post-intervention.

Hypothèse opérationnelle HP.4 : le score d'utilisation de moyens de communication adaptés pour transmettre un message aux patients (QUECIR 1.3) augmente en post-intervention.

Hypothèse opérationnelle HP.5 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux soins personnels (QUECIR 2.1) augmente en post-intervention.

Hypothèse opérationnelle HP.6 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées à la nutrition (QUECIR 2.2) augmente en post-intervention.

Hypothèse opérationnelle HP.7 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux soins de santé (QUECIR 2.3) augmente en post-intervention.

Hypothèse opérationnelle HP.8 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux déplacements et à l'orientation (QUECIR 2.4) augmente en post-intervention.

Hypothèse opérationnelle HP.9 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux loisirs (QUECIR 2.5) augmente en post-intervention.

1.3. Hypothèses secondaires et hypothèses opérationnelles

Hypothèse secondaire HS.1 : la séquence d’ETP améliore le sentiment de compétence des aidants.

Hypothèse opérationnelle HS.1.1 : le score des aidants au SCQ augmente en post-intervention.

Hypothèse secondaire HS.2 : la séquence d’ETP permet une réduction du sentiment de fardeau des aidants.

Hypothèse opérationnelle HS.2.1 : le score des aidants à l’échelle du Zarit diminue en post-intervention.

2. Population

2.1. Critères de sélection des dyades

Critères d’inclusion	Critères d'exclusion
<p>Pour être incluses, les dyades devaient être composées :</p> <ul style="list-style-type: none">- d’un patient atteint la maladie de Huntington selon l’échelle UHDRS (United Huntington’s Disease Rating Scale) à un stade symptomatique ;- d’un aidant familial, donc ayant un lien de parenté avec le patient MH, quelle que soit sa nature ;- d’un aidant étant l’aidant principal du patient ;- d’un aidant ayant le français pour langue maternelle.	<p>Pour être exclues, les dyades devaient être composées :</p> <ul style="list-style-type: none">- De patients en stade présymptomatique ;- De patients présentant une dysarthrie très sévère (score d’intelligibilité de la BECD ≤ 6) ;- De patients présentant une démence sévère (score au MMSE ≤ 10) ;- De patients mutiques ;- D’aidants non-familiaux.

Tableau 1 : critères de sélection des dyades

2.2. Lieu des inclusions

Le recrutement des patients a été effectué auprès du Dr Lagha-Boukbiza à l’hôpital de Hautepierre à Strasbourg, au Centre « Maladie de Huntington », entre juin et novembre 2023. L’objectif était de constituer une liste de dyades potentiellement intéressées et concernées par le présent sujet d’étude, puis d’établir un premier contact lors de leur consultation annuelle, ou bien par le biais d’entretiens téléphoniques.

Les séances de diagnostic éducatif, d’éducation thérapeutique et d’évaluation ont ensuite été menées à domicile, en entretiens individuels avec chaque dyade.

3. Déroulé de l'étude

La présente étude s'est déroulée en 5 temps, chacun d'entre eux se voyant alloué 1 à 2h, avec un intervalle d'au moins un mois entre chaque rendez-vous. Le choix d'une intervention courte a été motivée par le rythme effréné du quotidien des aidants et des patients, qui multiplie généralement les prises en soins auprès de différents professionnels de santé (Association Française des Aidants, 2019).

Une première séance fut dédiée au diagnostic éducatif. Elle consista notamment en :

- la consultation de la notice d'information et un temps de réponse à toutes les questions que se posaient les membres de la dyade ;
- la passation de 3 épreuves de bilan pour le patient ;
- le remplissage des 3 questionnaires (QUECIR, SCQ et Zarit) pour l'aidant.

Les deuxième, troisième et quatrième séances furent consacrées à l'intervention orthophonique, dont les modalités seront détaillées plus loin.

La cinquième séance consista en l'évaluation post-intervention à travers le remplissage des mêmes questionnaires fournis lors de la première séance.

4. Description des tests initiaux pour le diagnostic éducatif

4.1. Mini Mental State Examination (MMSE)

Le Mini Mental State Examination (MMSE), ou examen mental de Folstein, est un test de dépistage créé par Folstein, Folstein et McHugh en 1975. Il permet d'évaluer le fonctionnement cognitif général des sujets chez lesquels on soupçonne une altération cognitive. Les épreuves sont présentées dans un ordre fixe et regroupées en cinq domaines : orientation temporo-spatiale, mémoire (mémorisation de trois mots, rappel une ou deux minutes plus tard), attention et calcul (soustraction par intervalles de 7 à partir de 100 ou épellation du mot MONDE à l'envers), langage (dénomination d'objets, répétition d'une phrase, exécution d'un ordre en trois étapes, lecture et respect d'une consigne, écriture d'une phrase) et praxies constructives (copie de deux pentagones enchevêtrés) (St-Hilaire *et al.*, 2017). Sur le plan clinique, le MMSE est utile pour détecter différentes démences ou maladies neuroévolutives, chacune ayant un profil cognitif distinct, comme la maladie d'Alzheimer, la maladie de Huntington (Brandt *et al.*, 1988), la démence vasculaire ou la maladie de Parkinson (Jefferson *et al.*, 2002).

Le MMSE doit être administré individuellement au patient. Aucun tiers ne doit intervenir ou répondre à sa place. La durée de passation est d'environ 5 à 10 minutes, mais aucune limite de temps n'est imposée. Chaque section doit être administrée dans l'ordre prévu. Les consignes peuvent être modifiées pour que l'évaluateur soit certain que le patient comprenne bien la nature de la tâche et le type de réponse attendue. Il est possible de répéter les consignes ou les items, mais seule la première réponse devra être cotée. Il est préférable de ne pas corriger le patient en cas d'erreur. Un point est accordé pour chaque item réussi, pour

un score maximal de 30 points. Le MMSE permet donc de classer la sévérité de la démence : nulle ($27 \leq \text{MMSE} \leq 30$), légère ($21 \leq \text{MMSE} \leq 26$), modérée ($11 \leq \text{MMSE} \leq 20$) et sévère ($\text{MMSE} \leq 10$) (St-Hilaire *et al.*, 2017).

4.2. Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD)

Il existe peu de bilans consacrés à l'évaluation de la dysarthrie. Le matériel le plus largement reconnu et utilisé est la Batterie d'Évaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD). Consacrée à l'évaluation stricte de la parole, elle est divisée en six sections : évaluation de la sévérité de la dysarthrie (Score Perceptif, Score d'Intelligibilité, Test Phonétique d'Intelligibilité), analyse perceptive (grille perceptive, GRBAS-I), analyse phonétique (épreuve de réalisation phonétique de complexité croissante), examen moteur (grille motrice), auto-évaluation (Speech Handicap Index) et analyse acoustique (relevé de données) (Auzou et Rolland-Monnoury, 2006). Pour notre étude, les épreuves d'évaluation de la sévérité de la dysarthrie (Score Perceptif, Score d'Intelligibilité, Test Phonétique d'Intelligibilité) et d'analyse perceptive (grille perceptive, GRBAS-I) ont été choisies.

Le Score Perceptif (SP) consiste en la somme de 5 items extraits de la grille perceptive permettant de décrire la parole pathologique, parmi lesquels on retrouve deux items globaux (intelligibilité et caractère naturel de la parole) et quatre items analytiques (qualité vocale, réalisation phonétique, prosodie et respiration). Chaque item est coté de 0 (normal) à 4 (très perturbé) pour un score total sur 20.

Le Score d'Intelligibilité (SI) consiste en la lecture de 10 mots et de 10 phrases associée à l'analyse perceptive de la parole spontanée en situation de conversation. Chaque domaine est coté de 0 à 8, leur somme permettant d'obtenir une note totale sur 24. On accorde 8 points si les 10 mots sont correctement compris par l'examineur et facilement intelligibles (parole normale), 6 points si les 10 mots sont correctement compris mais que l'examineur doit être particulièrement attentif pour écouter et interpréter, 4 points si 7 à 9 mots sont interprétés correctement, 2 points si 5 mots sont interprétés correctement et 0 point si 2 mots ou moins sont interprétés correctement. Il est possible d'accorder des notes intermédiaires : 7 points lorsque les 10 mots sont compris sans attention particulière mais avec une parole anormale, 3 points pour 6 mots interprétés correctement et 1 point pour 3 ou 4 mots interprétés correctement. La cotation est similaire pour la lecture de mots et la lecture de phrases. Pour l'analyse de la parole en situation de conversation, on accorde 8 points si la parole est normale et sans anomalies, 6 points si la parole est intelligible mais anormale et que le patient doit occasionnellement répéter, 4 points si la parole est sévèrement altérée, comprise la moitié du temps et nécessitant des répétitions fréquentes, 2 points si quelques mots sont déchiffrables occasionnellement, et 0 point si la parole est totalement inintelligible. Il est possible d'accorder des notes intermédiaires : 7 points si la parole est intelligible mais a perdu son caractère naturel, 5 points si plusieurs mots échappent à la compréhension et sont devinés grâce au contexte avec nécessité de répétitions fréquentes, et 3 points si des portions du discours sont comprises sans toutefois permettre une compréhension globale de l'énoncé.

L'épreuve du SI permet de classer la sévérité de la dysarthrie : légère ($18 \leq SI \leq 23$), modérée ($12 \leq SI \leq 17$), sévère ($7 \leq SI \leq 11$) ou massive ($SI \leq 6$).

Le Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI) consiste en la lecture par le patient de 52 mots bisyllabiques et en l'identification en choix contraint des mots-cibles par l'examineur parmi trois distracteurs qui s'opposent par contrastes phonétiques. Cette épreuve est à la fois une évaluation quantitative de la sévérité de la dysarthrie (comptabilisation des bonnes réponses pour une note sur 52), mais aussi une évaluation qualitative des troubles articulatoires nuisant à l'intelligibilité du discours (comptabilisation du nombre d'erreurs pour chaque contraste phonétique noté sur 8 : plus la note est élevée, plus les perturbations sont nombreuses). Elle permet d'identifier les déformations phonétiques qui conduisent à une mauvaise reconnaissance des phonèmes et entraînent une baisse de l'intelligibilité.

La grille perceptive possède 35 critères cliniques cotés de 0 à 4 : 0 = normal ; 1 = anomalie discrète ou rare ; 2 = anomalie modérée ou occasionnelle ; 3 = anomalie marquée ou fréquente ; 4 = anomalie sévère ou quasi-permanente.

Le GRBAS-I est un outil d'analyse subjective permettant d'évaluer la dysphonie et comportant 6 critères. Il a été créé par Hirano en 1981 et complété par Dejonckere et collaborateurs en 1998. Les critères sont **G** pour *Grade* (grade global de l'altération du timbre de la voix), **R** pour *Rough* (raucité : irrégularité de la vibration des cordes vocales), **B** pour *Breath* (souffle : timbre voilé), **A** pour *Asthenic* (asthénie : impression de manque d'efficacité de la voix), **S** pour *Strained* (forçage : impression de serrage laryngé) et **I** pour *Instability* (instabilité : variation de la qualité vocale à travers le temps). Chaque critère est coté de 0 à 3 : 0 = normal ; 1 = léger ; 2 = modéré ; 3 = sévère.

4.3. Protocole Montréal d'Évaluation de la Communication (MEC)

Le Protocole Montréal d'Évaluation de la Communication (MEC) a été développé en 2004 par Yves Joanette, docteur en sciences neurologiques, Bernadette Ska, docteure en psychologie cognitive, et Hélène Côté, orthophoniste, au centre de recherche Institut Universitaire de Gériatrie de Montréal (IUGM). Il évalue les troubles acquis de la communication chez les patients cérébrolésés droits, mais peut être étendu aux patients avec un AVC gauche, un traumatisme crânien, une tumeur cérébrale ou une démence. Il investigate les compétences pragmatiques, prosodiques, discursives et lexico-sémantiques. Les normes sont données en fonction de l'âge (30-49 ans, 50-64 ans, 65-85 ans) et du niveau de scolarité (11 années d'études ou moins, plus de 11 années d'études chez les 30-64 ans, et 9 années d'études ou moins, plus de 9 années d'études pour les 65 ans et plus). L'outil se compose de 14 tâches pour évaluer les habiletés de communication verbale : interprétation d'actes de langage indirects, discours conversationnel, évocation lexicale libre, évocation lexicale avec critère sémantique et orthographique, jugement sémantique, interprétation de métaphores, prosodie émotionnelle en compréhension/production/répétition, prosodie linguistique en compréhension/production/répétition et discours narratif (rappel de l'histoire, rappel intégral, questions de compréhension) (Joanette *et al.*, 2004).

Dans le cadre de notre étude, 6 épreuves ont été proposées en phase de pré-intervention pour fournir un état des lieux des compétences pragmatiques et prosodiques des patients : le discours conversationnel, l'interprétation de métaphores, la prosodie linguistique en compréhension et en répétition, et la prosodie émotionnelle en compréhension et en répétition.

L'épreuve de discours conversationnel permet d'évaluer la qualité du discours du patient et d'objectiver la présence de comportements discursifs déviants. On demande au patient de parler d'un sujet de son choix. On cote des items relatifs aux actes de communication de 0 à 2, selon la fréquence d'observation des comportements décrits par la grille d'observation. La note globale de l'épreuve est sur 34.

L'épreuve d'interprétation de métaphores évalue la capacité du patient à saisir le sens figuré des mots et à prendre de la distance avec la langue. On demande au patient d'expliquer avec ses propres mots 20 expressions, dont 10 métaphores nouvelles et 10 idiomes. Si le patient échoue, on lui propose 3 choix de réponses possibles. Chaque choix de réponses est coté 0 ou 1 selon son exactitude, pour un total sur 20. Les explications de métaphores sont cotées de 0 à 2 selon leur exhaustivité et leur précision, pour une note totale sur 40.

L'épreuve de compréhension de prosodie linguistique évalue la capacité du patient à reconnaître des intonations. On lui propose 12 phrases avec une intonation affirmative, interrogative ou impérative. Il doit reconnaître s'il s'agit d'une question, d'une affirmation ou d'un ordre. On cote 0 ou 1 selon l'exactitude de la réponse, pour une note totale sur 12 (4 points par intonation).

L'épreuve de répétition de prosodie linguistique évalue la capacité du patient à reproduire des intonations. Les mêmes phrases et intonations précédemment décrites sont proposées au patient, qui doit les répéter en respectant l'intonation choisie. On cote 0 ou 1 selon l'exactitude de la réponse, pour une note totale sur 12 (4 points par intonation).

L'épreuve de compréhension de prosodie émotionnelle évalue la capacité du patient à identifier des émotions grâce aux indices prosodiques. On lui propose 12 phrases avec une intonation traduisant la tristesse, la joie ou la colère. Il doit, sur la base de cette intonation, reconnaître si la personne est triste, heureuse ou fâchée. On cote 0 ou 1 selon l'exactitude de la réponse, pour une note totale sur 12 (4 points par émotion).

L'épreuve de répétition de prosodie émotionnelle évalue la capacité du patient à reproduire des indices prosodiques signant une émotion. Les mêmes phrases et intonations précédemment décrites sont proposées au patient, qui doit les répéter en respectant l'intonation choisie. On cote 0 ou 1 selon l'exactitude de la réponse, pour une note totale sur 12 (4 points par émotion).

5. Questionnaires de pré-intervention (T1) et post-intervention (T2)

5.1. Questionnaire pour HP : le QUECIR

Pour évaluer si une intervention orthophonique permettrait aux aidants d'améliorer leur repérage des signes de communication des patients, nous avons choisi de leur proposer le Questionnaire d'Évaluation de la Communication entre Intervenants et Résidents (QUECIR), créé par Le Dorze et Julien en 2000 (annexe 1). Cet outil vise initialement à évaluer la communication entre les intervenants et les résidents d'une structure de soins. Il s'adresse directement aux aidants et permet de recueillir leurs représentations des capacités de communication des patients en ce qui concerne la fréquence d'utilisation des différents moyens de communication, la quantité et la qualité des actes réalisés et le degré d'effort nécessaire pour une communication efficace. Il permet donc d'analyser finement les situations de communication vécues et d'identifier celles qui sont jugées problématiques ou efficaces. Dans le cadre de cette étude, le mot « résident » a été remplacé par « patient », le mot « intervenant » par « aidant », et la notion de « vie en institution » par « vie quotidienne ».

Le QUECIR est divisé en deux parties : la première est consacrée aux moyens de communication utilisés par le patient pour se faire comprendre (section 1.1), et aux moyens de communication utilisés par l'aidant pour le comprendre (1.2) et lui transmettre un message (1.3). L'aidant doit alors préciser leur fréquence d'utilisation en choisissant entre trois réponses : « *Souvent* », « *Parfois* » et « *Jamais* ».

La seconde partie est dédiée aux actes de communication spécifiques à la vie quotidienne et aux actes de communication génériques (non liés à des routines de la vie quotidienne) dans leur aspect quantitatif et qualitatif. Plusieurs situations de communication sont ciblées : celles reliées aux soins personnels (section 2.1), à la nutrition (2.2), aux soins de santé (2.3), aux déplacements et à l'orientation (2.4) et aux loisirs (2.5). On évalue également la qualité des actes de communication génériques (2.6). L'aidant a le choix entre quatre réponses :

- « *Non, le patient ne le fait pas (le patient est autonome, cela est impossible pour le patient, je ne sais pas...)* » ;
- « *Oui, et généralement, je le comprends ou lui fais comprendre sans effort* » ;
- « *Oui, mais généralement, je dois faire un peu d'effort pour le comprendre / lui faire comprendre* » ;
- « *Oui, mais généralement, je dois faire beaucoup d'effort pour le comprendre / lui faire comprendre* ».

L'aidant a la possibilité de marquer un commentaire s'il souhaite préciser ou nuancer sa réponse.

5.2. Questionnaire pour HS.1 : le SCQ

Le Sense of Competence Questionnaire (SCQ) est un outil néerlandais créé en 1996 par le professeur Vernooij-Dassen de la faculté des sciences médicales de Nimègue aux Pays-

Bas (annexe 2). Spécialisé dans l'étude des interventions destinées aux aidants, il a construit ce questionnaire sur la base de l'inventaire du fardeau de Zarit et du modèle théorique de crise familiale de Bengtson et Kuypers (1971). Le SCQ a été initialement développé pour les soignants informels des patients atteints de démence diagnostiquée, puis sera validé plus tard auprès des soignants d'AVC. Il a ensuite été validé dans sa version française lors d'une étude réalisée en Belgique. Il est considéré comme un outil robuste et fiable et est utilisé dans plusieurs études d'efficacité concernant les programmes de formations psycho-socio-éducatifs.

Le sentiment de compétence désigne le sentiment d'être capable de prendre soin d'une personne démente. À ce titre, le SCQ distingue 3 domaines : les conséquences pour la vie personnelle de l'aidant (items 1, 12, 13, 15, 20, 21, 22 et 24, pour un sous-score total sur 8 points), le sentiment de satisfaction de soi-même en tant qu'aidant (items 2, 3, 4, 5, 6, 7, 9, 11, 17, 18, 19 et 23, pour un sous-score total sur 12 points) et le sentiment de satisfaction procurée par le bénéficiaire des soins (items 8, 10, 14, 16, 25, 26 et 27, pour un sous-score total sur 7 points). Le SCQ comprend au total 27 items avec réponse à choix multiples de type « *Oui* », « *Oui/non* » et « *Non* ». La réponse choisie correspondant au degré d'accord défini par l'aidant en fonction de l'affirmation qui lui est proposée. Sa passation est estimée à une demie-heure environ (Vernooij-Dassen *et al.*, 2003).

5.3. Questionnaire pour HS.2 : le Zarit

L'échelle de Zarit, ou Zarit Buden Interview (ZBI) est l'une des deux mesures de fardeau les plus fréquemment utilisées pour évaluer le fardeau des aidants familiaux, sous forme d'un auto-questionnaire (annexe 3). Initialement composée de 29 questions, la forme la plus usitée en contient 22 (Zarit *et al.*, 1985), bien que des versions plus courtes, réduites à 18, 12, voire 5 items aient été proposées. 5 domaines sont investigués : le fardeau dans la relation (6 items), le bien-être émotionnel (7 items), la vie sociale et familiale (4 items), le fardeau financier (1 item) et le sentiment de perte de contrôle de sa propre vie (4 items). Les aidants doivent coter chaque item de 0 à 4 : 0 = « *Jamais*, » 1 = « *Rarement* », 2 = « *Parfois* », 3 = « *Assez souvent* » et 4 = « *Presque tout le temps* » (Belmin *et al.*, 2001). En additionnant l'ensemble 22 réponses obtenues, on peut calculer un score global permettant de connaître l'intensité du fardeau ressenti : d'intensité légère (score inférieur à 20), légère à modérée (score compris entre 21 et 40), modérée à sévère (score compris entre 41 et 60) et sévère (score supérieur à 61).

6. Protocole détaillé de la séquence d'ETP

6.1. Présentation générale

La séquence d'ETP proposée dans cette étude s'intitule « Mieux communiquer avec son proche dans la maladie de Huntington ». Les séances ont été organisées au regard des résultats obtenus par chaque dyade aux épreuves de bilan (patients) et aux questionnaires pré-intervention (aidants). Ces résultats ont été complétés par des informations recueillies lors d'entretiens semi-directifs avec les aidants. Ces derniers permettent de proposer, par l'emploi

de questions ouvertes, d'une réflexion et d'une écoute attentive, un réel dialogue avec l'aidant (Franits, 2005). Ils permettent aussi d'encourager et d'observer la communication non verbale, parfois plus révélatrice du vécu subjectif de la personne interrogée (Meyer, 2007). La durée, les compétences ciblées, les outils employés et le déroulé des séances seront détaillés ci-dessous.

Ce protocole est inspiré des principes de la CPT, une thérapie anglo-saxonne de gestion de la communication entre un patient et son partenaire de communication qui vise à améliorer la communication au quotidien. La CPT est utilisée pour pallier les failles communicationnelles présentes dans de nombreuses pathologies telles que l'aphasie, les traumatismes crâniens ou encore différents tableaux de démences (Clay *et al.*, 2023). Bien qu'ils couvrent diverses pathologies, les programmes de CPT réunissent tous des éléments communs : fournir des informations sur la notion même de communication, rendre le partenaire attentif à ses propres manières de communiquer (Saldert *et al.*, 2015) et développer des stratégies fonctionnelles pour améliorer la communication et les compétences comportementales (Clay *et al.*, 2023).

Notre protocole a donc été rédigé sur la base de plusieurs documents réunissant divers conseils pour aider l'aidant à moduler son langage et à guider celui de son proche :

- les différents guides de prise en soins proposés par la Huntington's Disease Society of America (HDSA) ;
- les aides à la communication dans le cadre d'une atteinte neuroévolutive de Rousseau (2007) ;
- les aides à la communication dans le cadre de la MH de Hamilton et collaborateurs (2012) ;
- la liste des stratégies améliorant la communication et des comportements négatifs à éviter utilisés dans les programmes CPT à destination des patients atteints d'AVC, de traumatisme crâniens et de démence de O'Rourke et collaborateurs (2018).

Ces documents, associés à l'analyse des épreuves de bilan des patients et des questionnaires T1 des aidants, ont permis la création de fiches « Principes facilitateurs de la communication » personnalisées pour chaque dyade (annexe 4).

Les compétences ciblées dans cette séquence d'ETP sont inspirées du tableau récapitulatif proposé par la Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation (SOFMER) élaboré en 2011 dans le cadre d'un programme d'ETP destiné à des patients atteints d'aphasie (Brin-Henry, 2014).

Séquence d'ETP : Mieux communiquer avec son proche dans la maladie de Huntington	
Participants	3 dyades aidant familial-patient atteint de patient MH présentant des difficultés de communication
Volume horaire par dyade	+/- 6h
Nombre de séances	5 séances au total, dont : - 1 séance de diagnostic éducatif (2h) - 3 séances d'éducation thérapeutique (3 x 1h) - 1 séance évaluative (1h)
Objectif général	Faire acquérir aux aidants les compétences spécifiques de l'ETP (compétences d'autosoins et d'adaptation) applicables au champ de la communication
Objectifs opérationnels	À l'issue de la séquence éducative, les participants devront pouvoir : - identifier précisément les difficultés de communication de leur conjoint (séance 1) ; - connaître les moyens facilitateurs de la communication adaptés aux difficultés de leur conjoint (séance 2) ; - adapter les moyens facilitateurs de la communication à des situations de vie quotidienne (séance 3).
Outils	- Ardoise + feutres (séances 1, 2 et 3) - Schéma de la communication de Jakobson (séance 1) - Fiche « Principes facilitateurs de la communication » (séance 2 et 3) - Métaplan (séance 2) - Photolangage (séances 1 et 3) - Cartes de Barrows (séance 3)

Tableau 2 : présentation générale de la séquence d'ETP

Compétences d'autosoins (HAS, 2007)	Objectifs spécifiques proposés
Soulager les symptômes	Permettre un meilleur repérage des signes de communication du patient, donc un meilleur ajustement à ses besoins
Prévenir des complications évitables	
Comprendre, s'expliquer	Comprendre les troubles de la communication, ses origines et ses répercussions
Mettre en œuvre des modifications à son mode de vie	Pouvoir identifier la composante défaillante lors d'une rupture de communication et choisir la stratégie adaptée
Faire face aux problèmes occasionnés par la maladie	Appréhender les conséquences des troubles communicationnels occasionnés par la MH sur le quotidien
Impliquer son entourage dans la gestion de la maladie, des traitements et des répercussions qui en découlent	Adopter une conduite adaptée face aux troubles Ralentir ou limiter l'épuisement de l'aidant

Tableau 3 : proposition d'application des recommandations de l'HAS pour les compétences d'autosoins

Compétences d'adaptation (HAS, 2007)	Objectifs spécifiques proposés
Se connaître soi-même, avoir confiance en soi	Avoir confiance en ses capacités de communication
Savoir gérer ses émotions et maîtriser son stress	Identifier les sentiments en jeux en présence de difficultés de communication Maîtriser le stress lié à l'échec potentiel de la situation de communication
Développer un raisonnement créatif et une réflexion critique	Avoir des connaissances théoriques sur les troubles de la communication dans la MH Avoir des connaissances théoriques sur le fonctionnement de la communication
Prendre des décisions et résoudre un problème	Pouvoir identifier la composante défaillante lors d'une rupture de communication et choisir la stratégie adaptée
Se fixer des buts à atteindre et faire des choix	
Développer des compétences en matière de communication et de relations interpersonnelles	Réorganiser le système relationnel en acquérant et en sollicitant des compétences efficaces pour communiquer Savoir les reconnaître et les révéler chez l'interlocuteur

Tableau 4 : proposition d'application des recommandations de l'HAS pour les compétences d'adaptation

6.2. Outils pédagogiques

6.2.1. Schéma de la communication de Jakobson adapté

Le schéma de la communication de Jakobson, succinctement présenté dans la partie théorique, a été simplifié pour pouvoir être utilisé en séance. Il sert notamment de support à la compréhension des troubles communicationnels du patient et à l'implémentation des stratégies facilitatrices. Il insiste sur la multifactorialité de la communication et sert à démontrer que des stratégies facilitatrices peuvent être appliquées non seulement sur l'émetteur et le récepteur, mais aussi sur le canal, le code et le contexte.

6.2.2. Métaplan

La méthode Métaplan, ou Post-it Meeting, est initialement utilisée pour animer de manière participative et collective des sessions de production d'idées sur format de post-it. Elle est adaptée pour traiter n'importe quel sujet pour lequel un partage d'idées et d'avis est requis. Son objectif est de construire une compréhension commune d'une situation et de formuler des recommandations et des plans d'action. Chaque participant a la possibilité d'exprimer ses idées de manière rapide et ludique, puis de les structurer, les stocker et les visualiser (Gillet-Goinard, 2020). Dans le cadre de notre étude, cette méthode a été utilisée selon le déroulé suivant : le thérapeute formulait un sujet de manière claire et explicite sous forme de question ouverte (par exemple, « Quelles sont selon vous les difficultés de langage de votre conjoint ? »). Il donnait le temps à l'aidant de rédiger ses réponses sur des post-it. Ensuite, les post-it étaient regroupés ensemble, et l'aidant était invité à argumenter et clarifier

ses idées. Le patient était également invité à réagir et à donner son avis lorsque cela était possible. Puis, les post-it étaient regroupés dans différentes catégories (ex : « compréhension », « expression », « pragmatique »).

6.2.3. Photolangage

Le photolangage est un outil éducatif permettant de faire s'exprimer librement les membres d'un groupe sur un sujet ou une question donnée. Elle permet aux participants de répondre à une question à travers le choix d'une image qui lui parle. Cette méthode permet à la personne interrogée de donner une réponse personnelle et engagée, que l'on aurait pu avoir du mal à recueillir sans le support photographique. Le photolangage est donc utilisé pour recueillir un avis plus approfondi sur un thème très impliquant pour le participant (Gillet-Goinard, 2020). Dans notre séquence d'ETP, nous avons utilisé un ensemble de 30 photos sélectionnées pour leur caractère génériques et facilement compréhensible par tous. En séances, les photos ont été exposées de manière visible à chaque aidant et en présence du patient. La consigne était la suivante : « *Je vous propose de choisir trois photos qui illustrent le mieux comment est la communication entre vous* ». L'aidant faisait son choix puis était invité à le commenter et le justifier. Le patient pouvait donner son avis s'il le souhaitait et le pouvait.

6.2.4. Cartes de Barrows

Les cartes de Barrows sont l'outil préférentiel des méthodes d'apprentissage basées sur la théorie de l'apprentissage par problèmes. Elles ont été mises au point par Barrows et Tamblyn en 1980 à destination des étudiants en études médicales, puis ont été adaptées dans de nombreux programmes d'ETP. Il s'agit d'une méthode pédagogique de simulation qui permet de tester la détection des besoins, la résolution de problèmes, la prise de décision, la capacité de réagir face à une simulation clinique, le réajustement de l'action thérapeutique et l'évaluation des acquis. Leur principe est de mettre en rapport des cartes « situations » (affirmation ou proposition) avec des cartes « possibilités ». Chaque participant tire une carte-situation au hasard et la fait correspondre avec la carte-possibilité selon son opinion. Cette méthode pédagogique permet la mobilisation des connaissances déjà acquises par les membres de la dyade, la discussion avec confrontation d'opinions et de connaissances sous forme d'hypothèses et l'application de ces connaissances au problème présenté. Elles travaillent donc la compétence de prises de décisions des aidants (Barrows et Tamblyn, 1980).

Ici, les cartes ont été établies en fonction des données cliniques et paracliniques établies à l'avance (diagnostic éducatif), avec pour objectif de choisir la meilleure stratégie possible dans une situation où la communication est fracturée. Sur une carte, un énoncé est présenté à la dyade. Il a accès à trois propositions de réponse pouvant ou non résoudre le problème. Chaque réponse est cotée de 0 à 2 : 0 correspond à un « *Choix inutile ou neutre* », 1 à un « *Choix approprié mais insuffisant pour résoudre le problème* » et 2 à un « *Choix approprié qui pourrait résoudre le problème* » (annexe 5).

6.3. Contenu des séances

6.3.1. Séance 1

Séance 1 : J'identifie les difficultés de communication entre nous	
Durée	1h
Objectif	Mieux connaître son partenaire de communication au regard de la symptomatologie de la MH
Compétences ciblées	<ul style="list-style-type: none"> - Avoir des connaissances théoriques sur le fonctionnement de la communication - Avoir des connaissances théoriques sur les troubles de la communication dans la MH et pouvoir les classer - Identifier les sentiments en jeu en présence de difficultés de communication
Activités proposées	<ul style="list-style-type: none"> - Échange : <ul style="list-style-type: none"> - Qu'est-ce que la communication ? (métaplan) - Que pensez-vous de la communication entre vous et votre proche ? (photolangage) - Quels sont les impacts de la MH sur cette communication ? (métaplan) - Pouvez-vous identifier précisément les difficultés de votre proche ? (métaplan) - Présentation du schéma de la communication de Jakobson - Explication des composantes de la communication - Présentation du profil communicationnel du patient et explication des troubles cognitivo-linguistiques

Tableau 5 : descriptif de la 1ère séance du protocole d'ETP

6.3.2. Séance 2

Séance 2 : Je connais les moyens facilitateurs de la communication adaptés aux difficultés de mon proche	
Durée	1h
Objectif	Connaître les stratégies existantes lors de situations communicationnelles fracturées
Compétences ciblées	<ul style="list-style-type: none"> - Connaître les stratégies compensatoires de la communication - Pouvoir associer chaque stratégie à un type de trouble présenté par le patient - Pouvoir associer chaque stratégie à une composante du schéma de Jakobson
Activités proposées	<ul style="list-style-type: none"> - Rappel sur le profil communicationnel du patient - Échange : comment faites-vous si l'un de vous n'arrive pas à transmettre un message ? (métaplan) - Présentation des stratégies de facilitation de la communication - Application des stratégies de facilitation de la communication au schéma de Jakobson - Travail à domicile : chaque participant (aidant et patient) doit choisir 3 conseils qui semblent les plus utiles et essayer de les appliquer dans le quotidien jusqu'à la prochaine séance

Tableau 6 : descriptif de la 2e séance du protocole d'ETP

6.3.3. Séance 3

Séance 3 : J'adapte les moyens facilitateurs de la communication à des situations de la vie quotidienne	
Durée	1h
Objectif	Transférer les compétences précédemment acquises dans des situations écologiques pour la dyade
Compétences ciblées	<ul style="list-style-type: none"> - Pouvoir choisir la meilleure stratégie de communication dans une situation donnée - Pouvoir expliciter son choix d'une stratégie communicationnelle plutôt qu'une autre - Débattre autour de ce choix : utilisation propre à chaque aidant, efficacité et possibilité de nouvelles stratégies - Pouvoir identifier la stratégie communicationnelle neutre, inadaptée et adaptée dans une situation donnée - Envisager l'application de ces stratégies dans la vie quotidienne
Activités proposées	<ul style="list-style-type: none"> - Rappel sur le profil communicationnel du patient - Rappel sur les stratégies de facilitation de la communication - Cartes de Barrows mettant en scène des situations communicationnelles fracturées

Tableau 7 : descriptif de la 3e séance du protocole d'ETP

7. Méthode statistique et d'analyse des données

Pour analyser les données, les réponses aux questionnaires ont été transformées en variables quantitatives comme suit :

QUECIR 1ère partie	<i>Souvent</i>	<i>Parfois</i>	<i>Jamais</i>		
	2	1	0		
QUECIR 2e partie*	<i>Oui sans effort</i> OU <i>Le résident est autonome</i>	<i>Oui avec un peu d'effort</i>	<i>Oui avec beaucoup d'effort</i>	<i>Non, ne peut pas</i> OU <i>Je ne sais pas</i>	
	3	2	1	0	
SCQ**	<i>Oui</i>	<i>Oui / Non</i>	<i>Non</i>		
	items 9 et 20 = 2 tous les autres items = 0	1	items 9 et 20 = 2 tous les autres items = 0		
Zarit***	<i>Jamais</i>	<i>Rarement</i>	<i>Quelquefois</i>	<i>Assez souvent</i>	<i>Presque tout le temps</i>
	0	1	2	3	4

Tableau 8 : cotations quantitatives choisies pour chaque questionnaire

Pour le QUECIR 1ère partie, le QUECIR 2e partie et le SCQ, il s'agira de calculer puis de comparer la moyenne de l'ensemble des items entre T1 et T2. Pour le Zarit, il s'agira de comparer la somme de tous les items entre T1 et T2.

* Dans le QUECIR 2e partie : la réponse « *Non* » peut être attribuée pour trois types de réponses différentes : « *Le patient est autonome* », « *Cela est impossible pour le patient* » et « *Je ne sais pas* ». Or, ces trois réponses, radicalement différentes, ne peuvent recevoir la même cotation. Il a donc été demandé aux aidants de préciser la raison du « *Non* ». Le « *Non car le patient est autonome* » sera coté 3, au même titre que le « *oui sans effort* ». Le « *Je ne sais pas* » sera coté 0 au même titre que le « *Non, ne peut pas* ».

** Dans le SCQ : pour la plupart des items, il a été choisi d'attribuer au « *Oui* » la valeur la plus forte (2) et au « *Non* » la valeur la plus faible (0) car la majorité des items sont des affirmations négatives, et leur validation signe un sentiment de compétence moindre : par exemple, pour l'item « *10. Vous ne vous sentez pas apte à soigner votre proche* », le « *Oui* » sera coté 0 et le « *Non* » sera coté 2. Or, les items 9 et 20 sont des affirmations positives, pour lesquelles la cotation doit être inversée, car leur validation signe un meilleur sentiment de compétence : par exemple, pour l'item « *9. Vous vous sentez satisfait(e) de la relation avec votre proche* », le « *Non* » sera coté 0 et le « *Oui* » sera coté 2.

*** La cotation du Zarit étant déjà transcrite en valeurs numériques, cette dernière a été conservée en l'état pour l'analyse statistique.

RÉSULTATS

1. Profil communicationnel de chaque patient

Le profil communicationnel de chaque patient a été établi à partir des résultats des patients aux bilans pré-intervention, des réponses des aidants aux questionnaire QUECIR T1 et des informations recueillies auprès des patients et des aidants durant l'entretien semi-directif. Toutes ces informations ont ensuite été compilées en tableaux récapitulatifs. On trouvera d'abord un tableau d'analyse quantitative réunissant les scores bruts aux épreuves de tous les patients, puis un tableau d'analyse qualitative pour chacun d'entre eux.

Ce profil a été présenté aux dyades dans un tableau à deux colonnes distinguant « *Ce qui marche* » et « *Ce qui marche moins bien* » (annexe 6). Une fiche permettant de définir les composantes principales de la communication a également été proposée (annexe 7).

1.1. Scores bruts des patients aux épreuves de bilan

		Patient D	Patient S	Patiente B
	MMSE	13/30	18/30	23/30
BECD	SP	12/20	10/20	10/20
	SI	19/24	19/24	22/24
	TPI	45/52	47/52	47/52
	GRBAS-I	G1 R1 B1 A0 S1 I1	G2 R1 B2 A0 S2 I2	G3 R1 B2 A0 S3 I2
MEC	Discours conversationnel	16/34	18/34	18/34
	Interprétations de métaphores	30/40	33/40	24/40
	Prosodie linguistique - compréhension	12/12	7/12	7/12
	Prosodie linguistique - répétition	8/12	4/12	0/12
	Prosodie émotionnelle - compréhension	6/12	6/12	6/12
	Prosodie émotionnelle - répétition	0/12	9/12	5/12

Tableau 9 : scores bruts des patients aux épreuves de bilan

1.2. Profil communicationnel du patient D

Âge	74 ans
Langue maternelle	Arabe (arrivé en France à 19 ans)
Profession, NSC	Ancien afficheur-monteur dans la publicité Bac +2
Début de la maladie	2013
Troubles moteurs	Modérés
Niveau de démence	Modérée
Fonctions exécutives	Orientation temporelle chutée, mais bonne orientation spatiale Attention chutée Mémoires immédiate et à court-terme touchées Praxies constructives chutées
Troubles arthriques	Dysarthrie hyperkinétique légère <u>Qualité vocale</u> : souffle, hyperfonctionnalité <u>Réalisation phonétique</u> : imprécision vocalique et consonnantique, nasalisation, allongement de certains phonèmes <u>Respiration</u> : contrôle respiratoire altéré <u>Prosodie</u> : débit ralenti, voix monotone <u>Intelligibilité</u> : moyenne <u>Caractère naturel</u> : parole peu naturelle
Expression orale	Manque du mot Réduction syntaxique
Compréhension orale	Efficace pour les phrases simples Un peu laborieuse pour les phrases complexes (métaphores, discours indirect, phrases passives et enchâssées) Chutée pour la prosodie linguistique et émotionnelle
Pragmatique	Contact visuel possible mais instable Aspontanité verbale ponctuelle Perte du fil de la conversation Prise en compte des interventions de la conjointe Sensibilité à l'humour
Comportement	Angoisses et idées fixes Anosognosie Troubles du comportement (impulsivité et irritabilité)
Accès à l'écrit	Possible en réception (lecture), laborieuse mais possible en production (écriture)
Vision et audition	Vision et ouïe bonnes
Suivi orthophonique	1 fois par semaine depuis 3 ans (déglutition, stimulation cognitive, articulation)
Autres suivis	Kinésithérapie
Situation familiale	Marié, 2 enfants, 2 petits-enfants

Tableau 10 : profil communicationnel du patient D

1.3. Profil communicationnel du patient S

Âge	73 ans
Langue maternelle	Français
Profession, NSC	Ancien agent de maîtrise < Baccalauréat
Début de la maladie	2011
Troubles moteurs	Importants
Niveau de démence	Modérée
Fonctions exécutives	Orientation spatio-temporelle bonne Attention chutée Mémoires immédiate et à court-terme touchées Praxies constructives chutées
Troubles arthriques	Dysarthrie hyperkinétique moyenne <u>Qualité vocale</u> : intensité réduite, souffle, légère raucité, hyperfonctionnalité <u>Réalisation phonétique</u> : imprécision vocalique et consonnantique, allongement de certains phonèmes, palilalies <u>Respiration</u> : contrôle respiratoire altéré, bruits inspiratoires <u>Prosodie</u> : débit accéléré, voix monotone <u>Intelligibilité</u> : moyenne <u>Caractère naturel</u> : parole peu naturelle
Expression orale	Manque du mot Réduction syntaxique Persévérations
Compréhension orale	Efficiente pour les phrases simples Laborieuse pour les phrases complexes (métaphores, discours indirect, phrases passives et enchâssées) Chutée pour la prosodie linguistique et émotionnelle
Pragmatique	Contact visuel possible mais instable Aspontanéité verbale ponctuelle Perte du fil de la conversation Prise en compte des interventions de la conjointe Sensibilité à l'humour
Comportement	Angoisses et idées fixes Anosognosie
Accès à l'écrit	Possible en réception (lecture), impossible en production (écriture)
Vision et audition	Lunettes et appareillage à l'oreille droite (surdit� totale oreille gauche)
Suivi orthophonique	2 fois par semaine depuis 13 ans (d�glutition, stimulation cognitive)
Autres suivis	Kin�sith�rapie
Situation familiale	Mari�, un enfant, un petit-enfant

Tableau 11 : profil communicationnel du patient S

1.4. Profil communicationnel de la patiente B

Âge	53 ans
Langue maternelle	Français
Profession, NSC	Formatrice au service ressources humaines du CNRS Bac +2
Début de la maladie	2020
Troubles moteurs	Importants
Niveau de démence	Légère
Fonctions exécutives	Orientation spatio-temporelle bonne Attention chutée Mémoires immédiate et à court-terme touchées Praxies constructives chutées
Troubles arthriques	Dysarthrie hyperkinétique moyenne <u>Qualité vocale</u> : souffle, raucité, variations d'intensité <u>Réalisation phonétique</u> : imprécision vocalique et consonnantique, allongement de certains phonèmes, palilalies <u>Respiration</u> : contrôle respiratoire altéré, bruits inspiratoires <u>Prosodie</u> : débit accéléré, voix monotone <u>Intelligibilité</u> : moyenne <u>Caractère naturel</u> : parole peu naturelle
Expression orale	Manque du mot Réduction syntaxique Persévérations
Compréhension orale	Efficiente pour les phrases simples Laborieuse pour les phrases complexes (métaphores, discours indirect, phrases passives et enchâssées) Chutée pour la prosodie linguistique et émotionnelle
Pragmatique	Contact visuel possible mais instable Tendance logorrhéique Prise en compte des interventions du conjoint Sensibilité à l'humour
Comportement	Obsessions et idées fixes
Accès à l'écrit	Possible en réception (lecture) et en production (écriture)
Vision et audition	Port de lunettes
Suivi orthophonique	1 fois par semaine depuis 4 ans (déglutition, stimulation cognitive et langagière)
Autres suivis	Kinésithérapie
Situation familiale	Mariée, 2 enfants

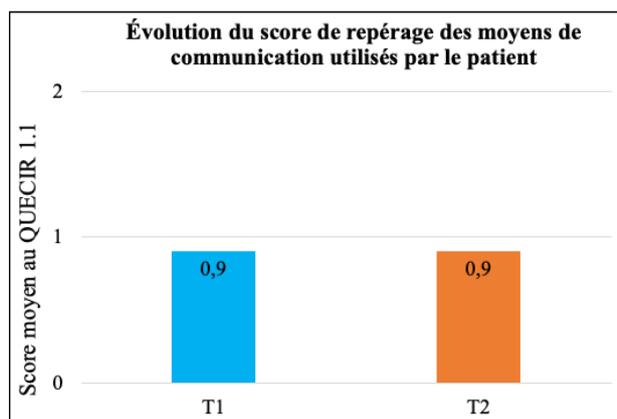
Tableau 12 : profil communicationnel de la patiente B

2. Résultats aux questionnaires pré-intervention (T1) et post-intervention (T2)

2.1. Hypothèse principale HP : la séquence d'ETP permet aux aidants d'améliorer leur repérage des signes de communication des patients

Hypothèse opérationnelle HP.1 : le score de repérage des moyens de communication utilisés par les patients (questionnaire QUECIR, section 1.1) augmente en T2

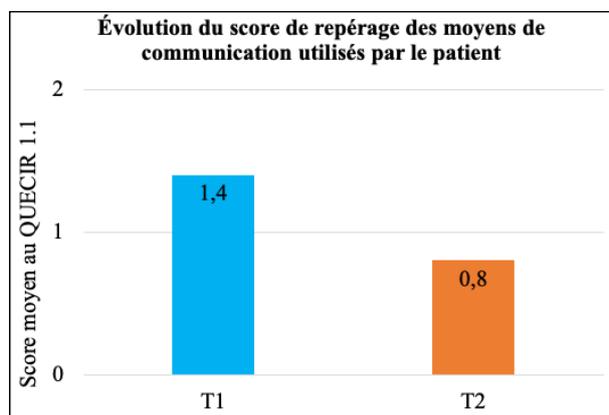
Aidante D



Analyse visuelle : 0,9 → 0,9

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse de l'amélioration du repérage des moyens de communication utilisés par le patient.

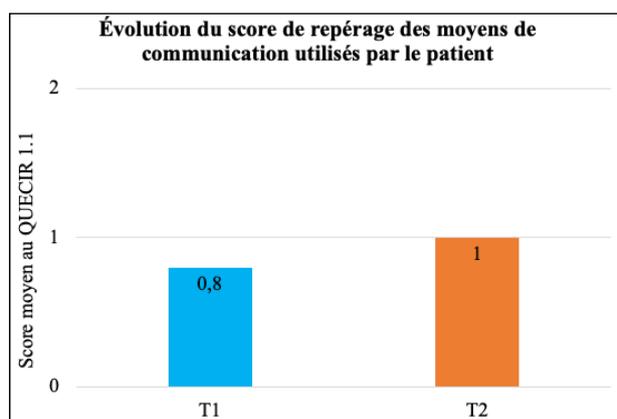
Aidante S



Analyse visuelle : 1,4 → 0,8

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse de l'amélioration du repérage des moyens de communication utilisés par le patient.

Aidant B

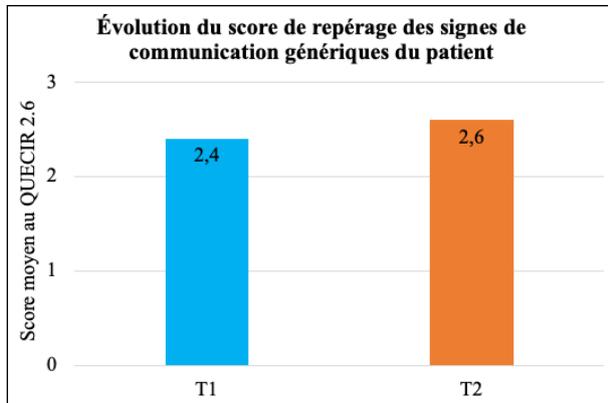


Analyse visuelle : 0,8 → 1

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du repérage des moyens de communication utilisés par la patiente.

Hypothèse opérationnelle HP.2 : le score de repérage des actes de communication génériques des patients (QUECIR 2.6) augmente en T2

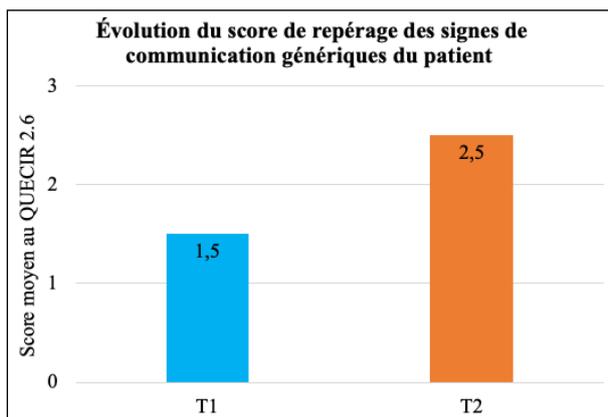
Aidante D



Analyse visuelle : 2,4 → 2,6

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du repérage des moyens de communication génériques du patient.

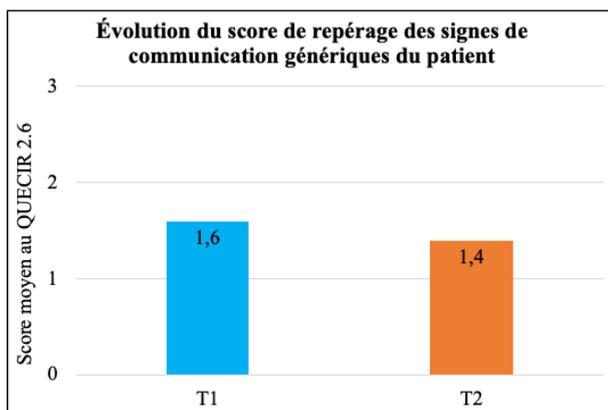
Aidante S



Analyse visuelle : 1,5 → 2,5

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du repérage des moyens de communication génériques du patient.

Aidant B

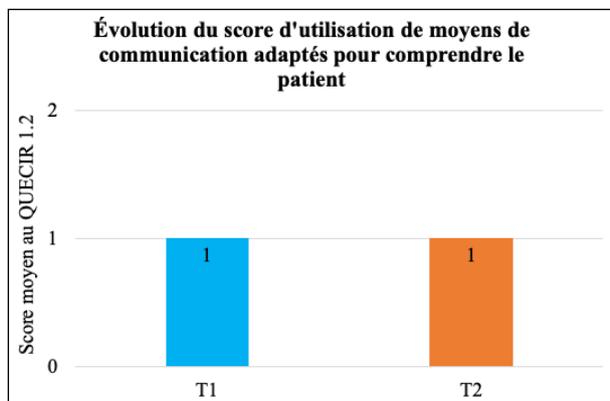


Analyse visuelle : 1,6 → 1,4

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse de l'amélioration du repérage des moyens de communication génériques de la patiente.

Hypothèse opérationnelle HP.3 : le score d'utilisation des moyens de communication adaptés pour comprendre les patients (QUECIR 1.2) augmente en T2

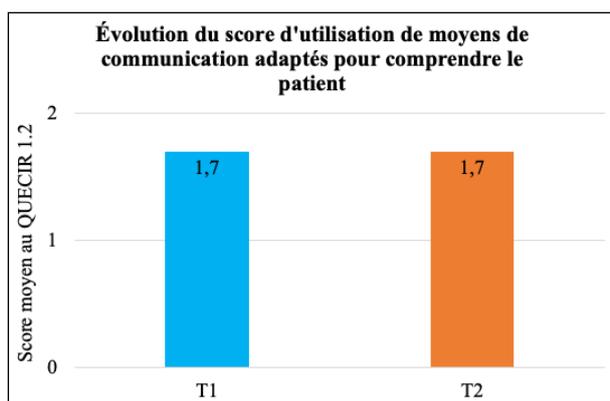
Aidante D



Analyse visuelle : 1 → 1

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse de l'augmentation de l'usage de moyens de communication adaptés pour comprendre le patient.

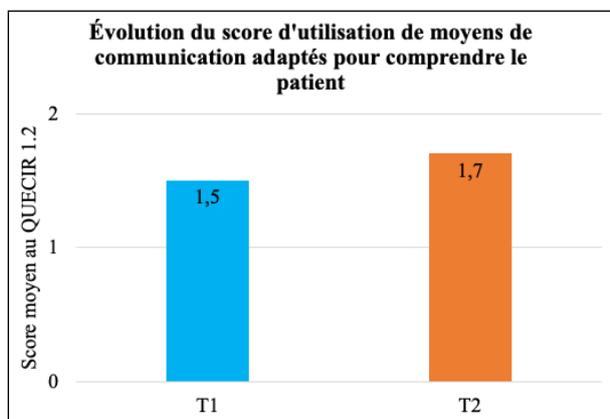
Aidante S



Analyse visuelle : 1,7 → 1,7

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse de l'augmentation de l'usage de moyens de communication adaptés pour comprendre le patient.

Aidant B

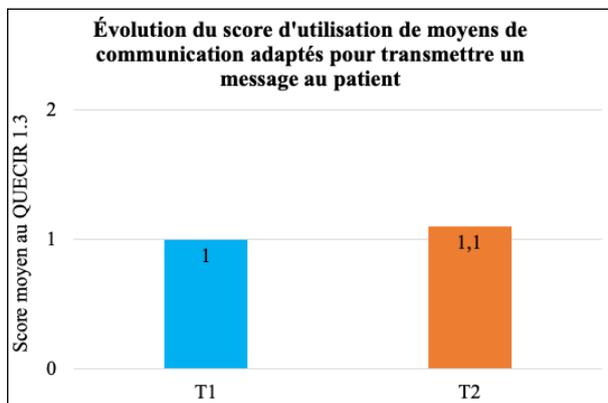


Analyse visuelle : 1,5 → 1,7

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une augmentation de l'usage de moyens de communication adaptés pour comprendre la patiente.

Hypothèse opérationnelle HP.4 : le score d'utilisation de moyens de communication adaptés pour transmettre un message aux patients (QUECIR 1.3) augmente en T2

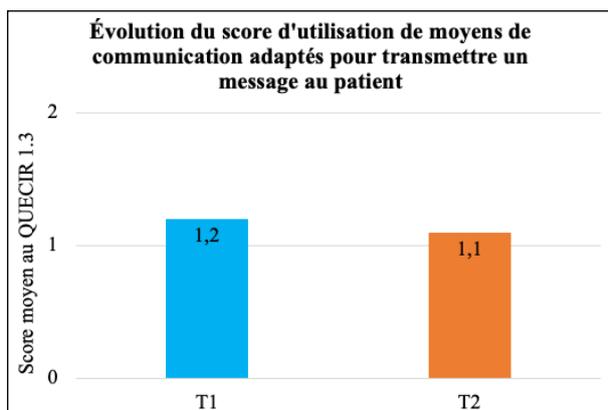
Aidante D



Analyse visuelle : 1 → 1,1

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une augmentation de l'usage de moyens de communication adaptés pour transmettre un message au patient.

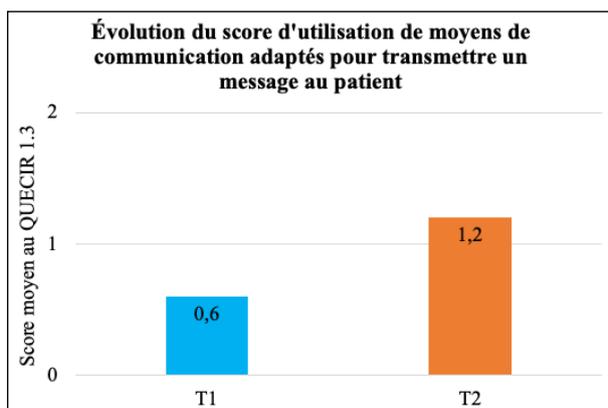
Aidante S



Analyse visuelle : 1,2 → 1,1

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration de l'usage de moyens de communication adaptés pour transmettre un message au patient.

Aidant B

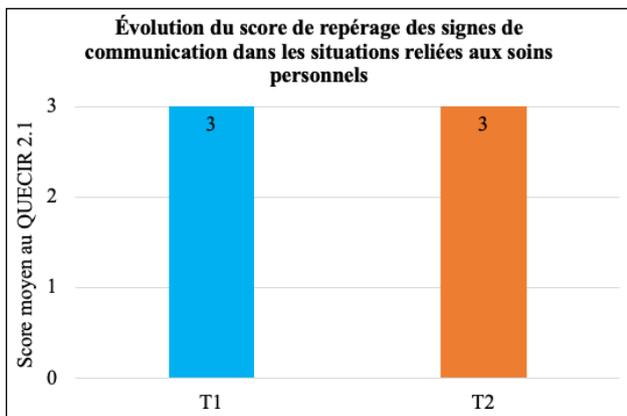


Analyse visuelle : 0,6 → 1,2

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une augmentation de l'usage de moyens de communication adaptés pour transmettre un message à la patiente.

Hypothèse opérationnelle HP.5 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux soins personnels (QUECIR 2.1) augmente en T2

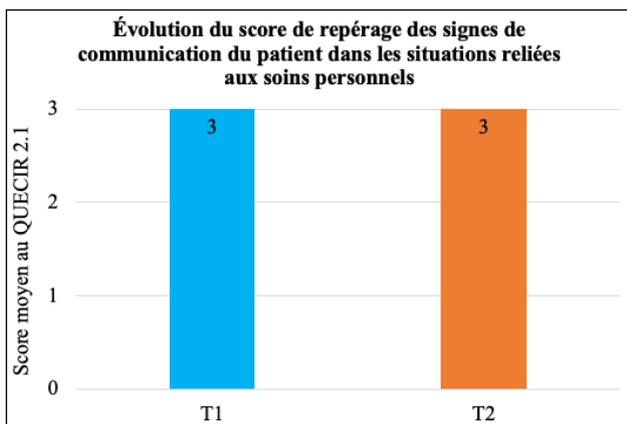
Aidante D



Analyse visuelle : 3 → 3

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations liées aux soins personnels.

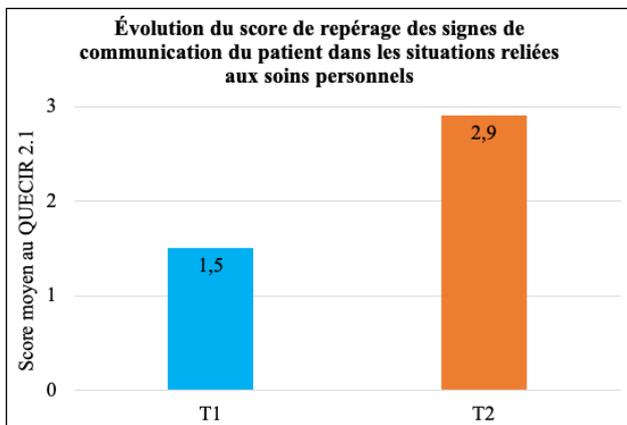
Aidante S



Analyse visuelle : 3 → 3

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations liées aux soins personnels.

Aidant B

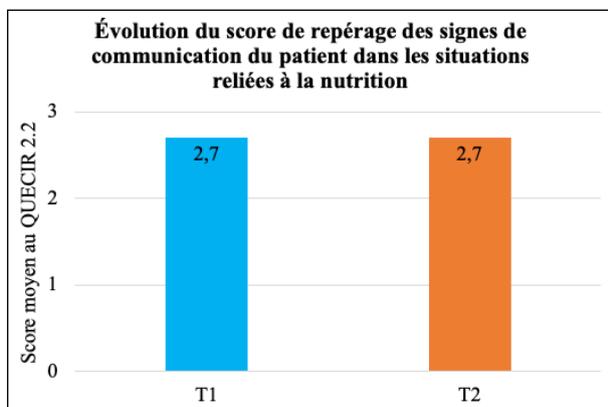


Analyse visuelle : 1,5 → 2,9

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du repérage des moyens de communication de la patiente dans les situations liées aux soins personnels.

Hypothèse opérationnelle HP.6 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations reliées à la nutrition (QUECIR 2.2) augmente en T2

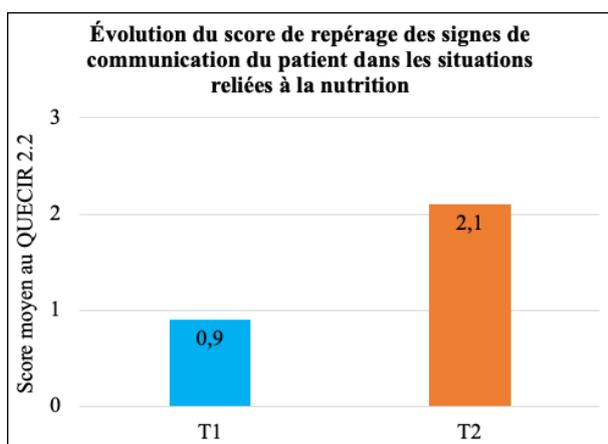
Aidante D



Analyse visuelle : 2,7 → 2,7

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations reliées à la nutrition.

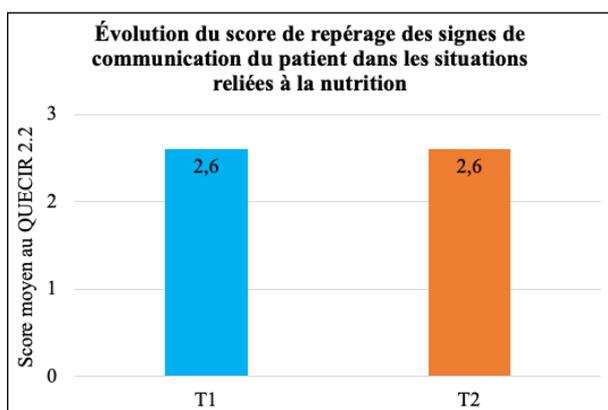
Aidante S



Analyse visuelle : 0,9 → 2,1

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations reliées à la nutrition.

Aidant B

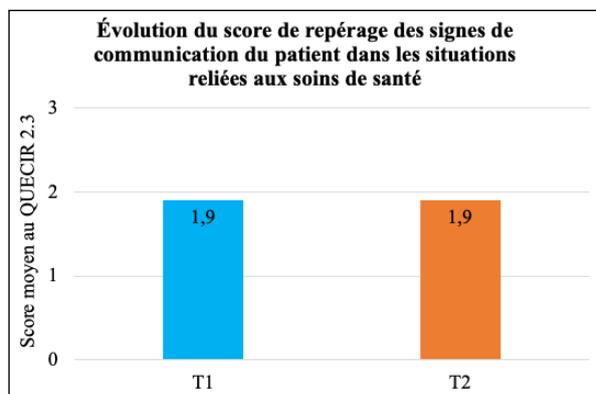


Analyse visuelle : 2,6 → 2,6

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication de la patiente dans les situations reliées à la nutrition.

Hypothèse opérationnelle HP.7 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations reliées aux soins de santé (QUECIR 2.3) augmente en T2

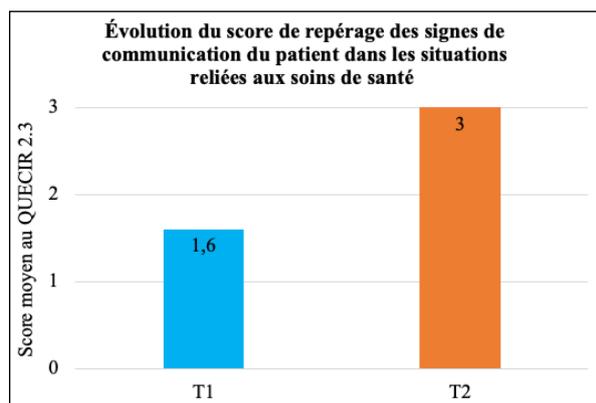
Aidante D



Analyse visuelle : 1,9 → 1,9

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations reliées aux soins de santé.

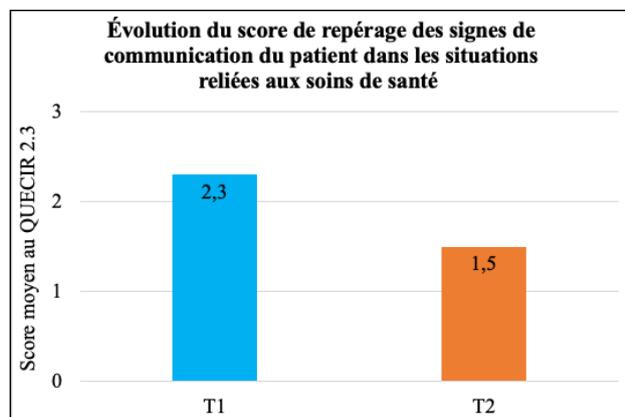
Aidante S



Analyse visuelle : 1,6 → 3

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations reliées aux soins de santé.

Aidant B

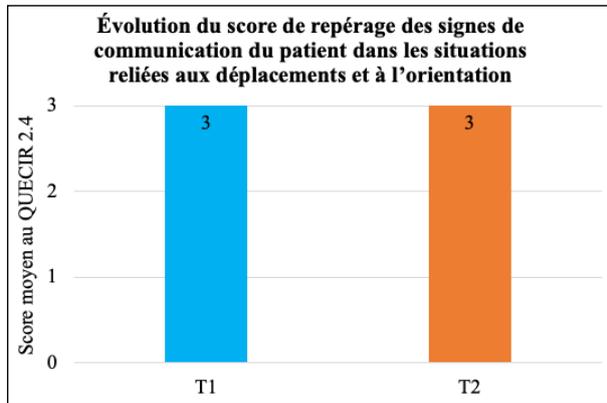


Analyse visuelle : 2,3 → 1,5

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication de la patiente dans les situations reliées aux soins de santé.

Hypothèse opérationnelle HP.8 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations reliées aux déplacements et à l'orientation (QUECIR 2.4) augmente en T2

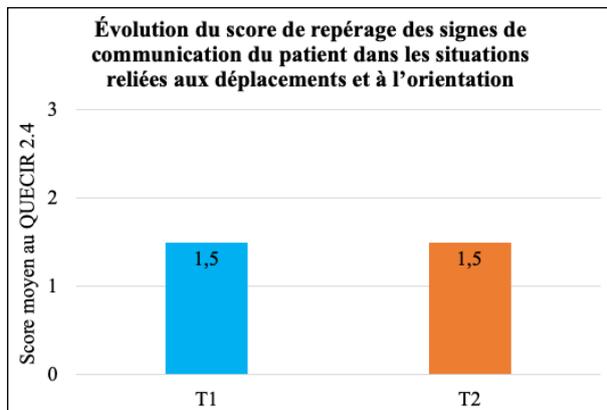
Aidante D



Analyse visuelle : 3 → 3

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations reliées aux déplacements et à l'orientation.

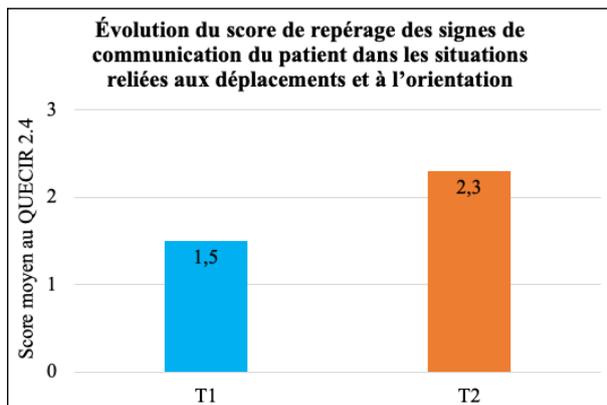
Aidante S



Analyse visuelle : 1,5 → 1,5

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations reliées aux déplacements et à l'orientation.

Aidant B

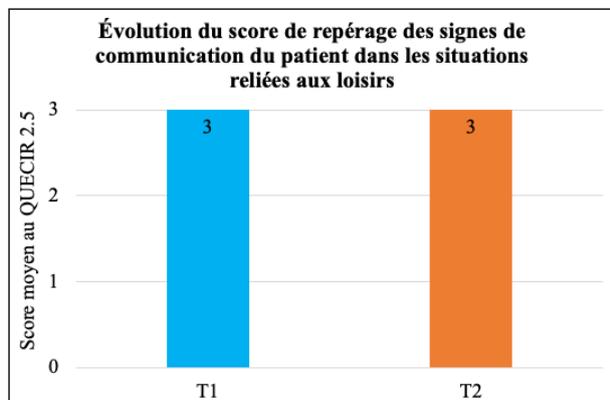


Analyse visuelle : 1,5 → 2,3

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du repérage des moyens de communication de la patiente dans les situations reliées aux déplacements et à l'orientation.

Hypothèse opérationnelle HP.9 : le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations reliées aux loisirs (QUECIR 2.5) augmente en T2

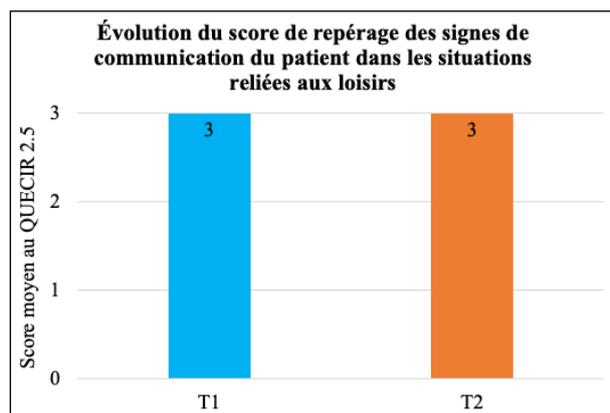
Aidante D



Analyse visuelle : 3 → 3

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations reliées aux loisirs.

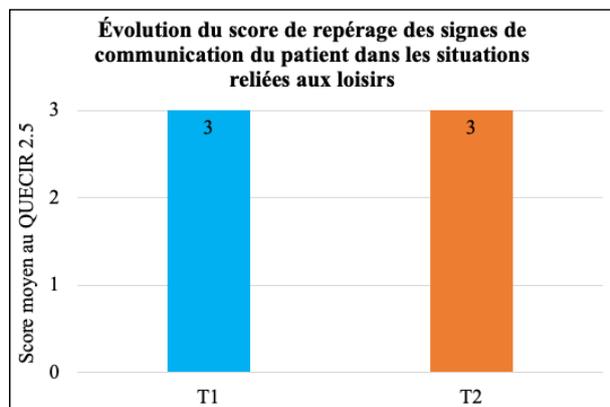
Aidante S



Analyse visuelle : 3 → 3

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication du patient dans les situations reliées aux loisirs.

Aidant B



Analyse visuelle : 3 → 3

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse d'une amélioration du repérage des moyens de communication de la patiente dans les situations reliées aux loisirs.

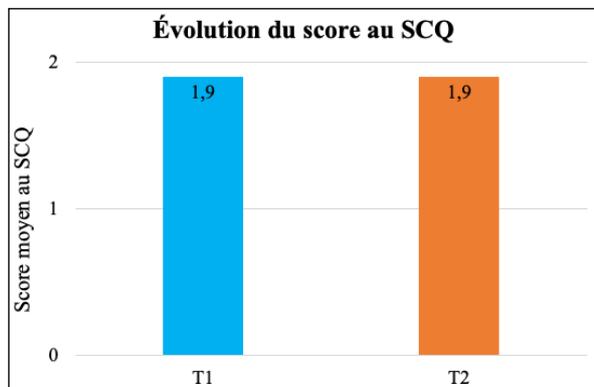
HP	La séquence d'ETP permet aux aidants d'améliorer leur repérage des signes de communication des patients	Aidante D	Aidante S	Aidant B
HP.1	Le score de repérage des moyens de communication utilisés par les patients (questionnaire QUECIR, section 1.1) augmente en T2	Non-validé	Non-validé	Validé
HP.2	Le score de repérage des actes de communication génériques des patients (QUECIR 2.6) augmente en T2	Validé	Validé	Non-validé
HP.3	Le score d'utilisation des moyens de communication adaptés pour comprendre les patients (QUECIR 1.2) augmente en T2	Non-validé	Non-validé	Validé
HP.4	Le score d'utilisation des moyens de communication adaptés pour transmettre un message aux patients (QUECIR 1.3) augmente en T2	Validé	Non-validé	Validé
HP.5	Le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux soins personnels (QUECIR 2.1) augmente en T2	Non-validé	Non-validé	Validé
HP.6	Le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées à la nutrition (QUECIR 2.2) augmente en T2	Non-validé	Validé	Non-validé
HP.7	Le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux soins de santé (QUECIR 2.3) augmente en T2	Non-validé	Validé	Non-validé
HP.8	Le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux déplacements et à l'orientation (QUECIR 2.4) augmente en T2	Non-validé	Non-validé	Validé
HP.9	Le score de repérage des signes de communication des patients dans les situations liées aux loisirs (QUECIR 2.5) augmente en T2	Non-validé	Non-validé	Non-validé

Tableau 13 : résumé de la validation de HP pour chaque aidant

2.2. Hypothèse secondaire HS.1 : la séquence d'ETP améliore le sentiment de compétence des aidants

Hypothèse opérationnelle HS.1.1 : les scores au SCQ augmentent en T2

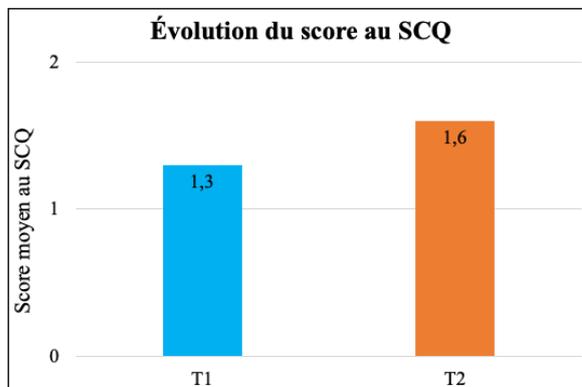
Aidante D



Analyse visuelle : 1,9 → 1,9

Les résultats obtenus infirment l'hypothèse de l'amélioration du sentiment de compétence.

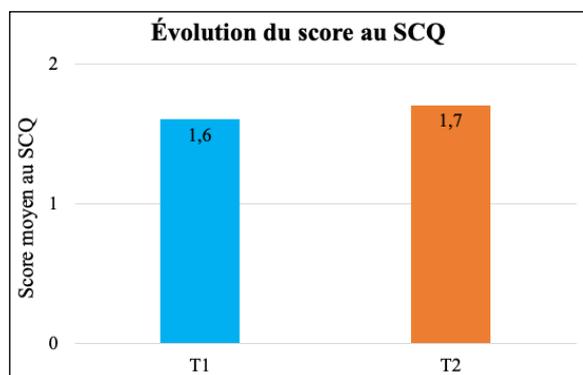
Aidante S



Analyse visuelle : 1,3 → 1,6

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du sentiment de compétence.

Aidant B



Analyse visuelle : 1,6 → 1,7

Les résultats obtenus vont dans le sens d'une amélioration du sentiment de compétence.

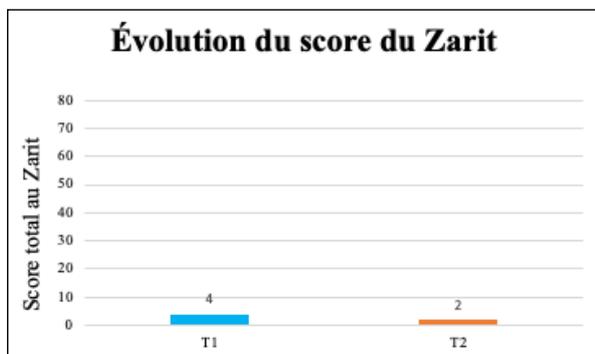
HS.1	La séquence d'ETP améliore le sentiment de compétence des aidants	Aidante D	Aidante S	Aidant B
HS.1.1	Les scores au SCQ augmentent en T2	Non-validé	Validé	Validé

Tableau 14 : résumé de la validation de HS.1 pour chaque aidant

2.3. Hypothèse secondaire HS.2 : la séquence d’ETP permet une réduction du sentiment de fardeau des aidants

Hypothèse opérationnelle HS.2.1 : les scores à l’échelle du Zarit diminuent en T2

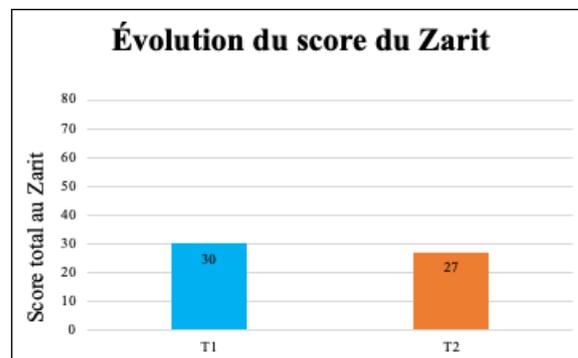
Aidante D



Analyse visuelle : 4 → 2

Les résultats obtenus vont dans le sens d’une réduction du sentiment de fardeau.

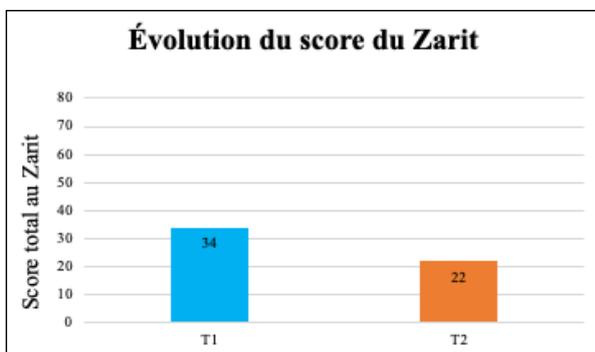
Aidante S



Analyse visuelle : 30 → 27

Les résultats obtenus vont dans le sens d’une réduction du sentiment de fardeau.

Aidant B



Analyse visuelle : 34 → 22

Les résultats obtenus vont dans le sens d’une réduction du sentiment de fardeau.

HS.2	La séquence d’ETP permet une réduction du sentiment de fardeau des aidants	Aidante D	Aidante S	Aidant B
HS.2.1	Les scores à l’échelle du Zarit diminuent en T2	Validé	Validé	Validé

Tableau 15 : résumé de la validation de HS.2 pour chaque aidant

DISCUSSION

1. Interprétation des résultats

1.1. Amélioration du repérage des signes de communication des patients (HP)

1.1.1. Repérage isolé des signes de communication des patients (HP.1 & HP.2)

1.1.1.1. Repérage des moyens de communication (HP.1)

Si l'aidant B présente une légère amélioration de son score moyen de repérage des moyens de communication de la patiente (+0,2 point, passant de 0,8 à 1), on observe à l'inverse une stagnation du score chez l'aidante D (0,9 en T1 et en T2) et une légère réduction chez l'aidante S (-0,6, passant de 1,4 à 0,8).

Chez l'aidant B, deux items sont améliorés en fréquence : l'utilisation du code oui/non en modalité verbale et non verbale et l'utilisation de gestes synchroniseurs. Ce résultat, bien qu'encourageant, demeure très modeste. Pour l'aidante D, si certains items sont améliorés (utilisation de gestes intentionnels et de l'écriture/du dessin), d'autres sont chutés en T2 (utilisation des expressions du visage, des mouvements du corps et du pointage). Chez l'aidante S, aucun item ne s'améliore et le repérage des expressions du visage, des comportements significatifs d'un message/d'un état, des vocalisations/intonations et des gestes synchronisateurs est jugé moins bon en T2.

On ne peut donc pas conclure que l'intervention a permis d'améliorer le repérage des moyens de communication utilisés par les patients.

1.1.1.2. Repérage des actes de communication génériques (HP.2)

L'aidante S connaît une franche amélioration de son score moyen (+1 point, passant de 1,5 à 2,5). Plusieurs items sont mieux notés en T2 (« *Le patient proteste* », « *Il peut dire pourquoi il proteste* », « *Il peut s'exprimer à propos de sa famille et de son vécu* » et « *Il peut comprendre des informations complexes* »). L'aidante D présente quant à elle une légère amélioration de son score moyen (+0,2, passant de 2,4 à 2,6) avec un gain sur l'item « *Le patient peut exprimer son incompréhension* ».

L'aidant B présente cependant une légère baisse de son score (-0,2 point, passant de 1,6 à 1,4) avec une perte sur les items « *Le patient peut amorcer et maintenir une conversation* », « *Il peut exprimer ses émotions* », « *Il peut exprimer pourquoi il proteste* », « *Il peut faire des demandes d'objets précis* » et « *Il peut comprendre les informations complexes* ». Ce score peut s'expliquer par la dégradation de l'état de santé de la patiente au cours de l'intervention (majoration soudaine des troubles moteurs et arthriques et accentuation de la dysphagie).

On peut donc conclure que l'intervention a permis d'améliorer partiellement le repérage des actes de communication génériques des patients.

Globalement, le repérage des actes de communication génériques est meilleur que le repérage des moyens de communications. Le caractère non-écologique de la tâche de repérage en contexte isolé peut expliquer ces résultats. La progression de la maladie demeure un biais insurmontable qu'il faut considérer. Ces résultats seront à comparer à ceux obtenus en situations de vie quotidienne (HP.5, HP.6, HP.7, HP.8 et HP.9) présentés plus loin.

1.1.2. Amélioration de l'utilisation par l'aidant de moyens de communication adaptés (HP.3 & HP.4)

1.1.2.1. Moyens de communication adaptés sur le versant réceptif (HP.3)

Le score moyen de l'aidant B augmente très légèrement (+0,2 point, passant de 1,5 à 1,7) avec une amélioration pour les items « *Interpréter* » et « *Être très attentif* ». Pour les deux autres aidantes, le score moyen ne connaît pas d'évolution entre T1 et T2 (stagnation à 1 pour l'aidante D et à 1,7 pour l'aidante S).

On ne peut donc pas conclure que l'intervention a permis d'améliorer l'usage de moyens de communication adaptés pour comprendre les patients.

1.1.2.2. Moyens de communication adaptés sur le versant expressif (HP.4)

L'amélioration du score est significative pour l'aidant B (+0,6 point, passant de 0,6 à 1,2) et porte sur un grand nombre d'items : « *Faire des gestes intentionnels* », « *Répéter* », « *Faire des démonstrations* », « *S'assurer de l'attention du patient* », « *Faire répéter le patient* », « *Parler très lentement* » et « *Parler fort* ». Elle est plus légère pour l'aidante D (+0,1, passant de 1 à 1,1) mais touche également plusieurs items : « *Vérifier si le patient a compris* », « *Répéter* », « *Utiliser l'écriture ou le dessin* » et « *Faire répéter* ».

On observe cependant une très légère réduction du score de l'aidante S (-0,1, passant de 1,2 à 1,1) avec un seul item amélioré (« *Parler très lentement* ») et plusieurs items chutés (« *Faire des gestes intentionnels* », « *Reformuler* », « *Vous assurez de l'attention du patient* », « *Faire répéter* » et « *Parler fort* »).

On peut donc conclure que l'intervention a permis une amélioration partielle de l'usage de moyens de communication adaptés pour transmettre un message aux patients.

1.1.3. Amélioration du repérage des signes de communication des patients dans des situations de la vie quotidienne (HP.5, HP.6, HP.7, HP.8 & HP.9)

1.1.3.1. Situations reliées aux soins personnels (HP.5)

L'amélioration du score est significative pour l'aidant B, avec une augmentation de 1,4 points, passant de 1,5 à 2,9. Les items améliorés concernent l'expression des besoins liés aux changements de position/à l'hygiène personnelle et la compréhension des consignes liées aux changements de position/à l'hygiène personnelle. Pour les deux autres aidantes, le score maximal étant déjà atteint en T1, aucune amélioration n'a pu être objectivée.

On peut donc conclure que l'intervention a permis une amélioration partielle du repérage des signes de communication des patients dans des situations reliées aux soins personnels.

1.1.3.2. Situations reliées à la nutrition (HP.6)

L'aidante S voit son score moyen augmenter significativement de 1,2 points, passant de 0,9 à 2,1. Les items améliorés concernent l'expression des préférences alimentaires, du choix du menu, de la satiété et du refus de manger. Pour l'aidante D, un score très élevé ayant déjà été atteint en T1 (2,6), aucune amélioration n'a pu être objectivée en T2. Il en est de même pour l'aidant B, avec un score de 2,6 en T1 conservé en T2. Aucune amélioration n'a donc pu être objectivée pour ces deux aidants.

On peut donc conclure que l'intervention a permis une amélioration partielle du repérage des signes de communication des patients dans les situations reliées à la nutrition.

1.1.3.3. Situations reliées aux soins de santé (HP.7)

L'aidante S voit son score moyen augmenter significativement de 1,4 points, passant de 1,6 à 3 (score maximal). Les items améliorés concernent notamment l'expression de la douleur/de sa localisation, de sensations désagréables et de l'anxiété face à la santé et aux traitements médicamenteux. L'aidante D avait déjà obtenu un score relativement élevé en T1 (1,9) et le conserve en T2.

L'aidant B présente quant à lui une baisse significative de son score (-0,8 point) passant d'une moyenne de 2,3 à 1,5. Encore une fois, ce résultat peut hypothétiquement s'expliquer par la dégradation de l'état de santé de la patiente au cours de l'intervention. Aucune amélioration n'a donc pu être objectivée pour ces deux aidants.

On ne peut donc pas conclure que l'intervention a permis d'améliorer le repérage des signes de communication des patients dans des situations reliées aux soins de santé.

1.1.3.4. Situations reliées aux déplacements et à l'orientation (HP.8)

On observe une amélioration notable pour l'aidant B, qui voit son score moyen augmenter de 0,7 point en T2, passant de 1,5 à 2,5. Un item en particulier reçoit la cotation maximale : « *Le patient exprime son besoin d'être situé dans le temps et dans l'espace* ».

L'aidante D avait déjà obtenu le score maximal en T1 et le conserve en T2. L'aidante S avait obtenu un score moyen en T1 (1,5) et le conserve en T2. Aucune amélioration n'a donc pu être objectivée pour ces deux aidantes.

On ne peut donc pas conclure que l'intervention a permis d'améliorer le repérage par les aidants des signes de communication des patients dans des situations reliées aux déplacements et à l'orientation.

1.1.3.5. Situations reliées aux loisirs (HP.9)

Tous les aidants ont obtenu le score maximal en T1 et l'ont conservé en T2. Aucune amélioration n'a donc pu être objectivée.

On ne peut donc pas conclure que l'intervention a permis d'améliorer le repérage par les aidants des signes de communication des patients dans des situations reliées aux loisirs.

En conclusion, l'amélioration du repérage par les aidants des signes de communication des patients dans des situations de la vie quotidienne est possible mais peu significative car trop hétérogène et isolée pour un seul aidant dans chaque situation. Certaines situations ne posaient aucun problème à certains aidants et n'ont pas permis d'apprécier une quelconque évolution.

1.2. Amélioration du sentiment de compétence des aidants (HS.1)

Chez l'aidante S, l'amélioration du score du SCQ est modérée et diffuse : on observe un gain de 0,3 point au score moyen (1,3 en T1 et 1,6 en T2). Cela concerne le sentiment de satisfaction de soi-même en tant qu'aidant (5 items améliorés), les conséquences sur la vie personnelle (3 items améliorés) et la satisfaction procurée par le bénéficiaire des soins (2 items améliorés).

Chez l'aidant B, l'amélioration du score du SCQ est plus légère, avec un gain de 0,1 point au score moyen (1,6 en T1 et 1,7 en T2). Cela concerne principalement le sentiment de satisfaction de soi-même en tant qu'aidant (5 items améliorés) et dans une moindre mesure, la satisfaction procurée par le bénéficiaire des soins (1 item amélioré).

Chez l'aidante D, les résultats au SCQ en T2 sont strictement similaires aux résultats en T1. Le sentiment de compétence, déjà très élevé en pré-intervention (moyenne de 1,9, alors que le score maximal pour chaque item est de 2), n'augmente donc pas.

Malgré des résultats variés, l'amélioration du sentiment de compétence a pu être favorisée par l'intervention pour la majorité des aidants.

1.3. Réduction du sentiment de fardeau de l'aidant (HS.2)

Le score obtenu au Zarit diminue en T2 pour tous les aidants. Si les aidantes D et S présentent une légère réduction de leur sentiment de fardeau, elle est bien plus marquée pour l'aidant B. Aucun aidant ne quitte la classe de fardeau (léger, léger à modéré, modéré à sévère ou sévère) mesurée en T1, mais l'aidant B s'est grandement rapproché de la classe de fardeau inférieure.

L'aidante D avait en T1 un sentiment de fardeau léger et reste dans cette classe avec une réduction de 2 points, passant de 4 à 2. Cette réduction concerne seulement 1 item de la catégorie « Fardeau dans la relation ». La réduction du fardeau est très légère mais tout de même notable.

L'aidante S avait en T1 un sentiment de fardeau léger à modéré et reste dans cette classe avec une réduction de 3 points, passant de 30 à 27. La majorité des items obtiennent le même score en T1 et en T2. Si 4 items voient leur score augmenter légèrement, 6 items voient leur score diminuer, dont 3 pour la catégorie « Bien-être émotionnel », 1 pour « Vie sociale et familiale », 1 pour « Fardeau dans la relation » et 1 pour « Sentiment de perte de contrôle de sa vie ». La réduction du fardeau est donc légère mais notable et diffuse.

L'aidant B avait en T1 un sentiment de fardeau léger à modéré et reste dans cette classe avec une réduction de 12 points, passant de 34 à 22. Il se rapproche de la classe inférieure « fardeau léger » (score inférieur à 20). 5 items sont cotés de manière similaire en T1 et en T2. 6 items voient leur score légèrement augmenter, mais on observe une réduction notable pour 11 items : 5 items « Fardeau dans la relation », 3 « Vie sociale et familiale » et 3 « Bien-être émotionnel ». Dans ces trois catégories, on observe au moins un item réduit de manière significative en T2. La réduction du fardeau est donc modérée mais notable et diffuse.

Les résultats convergent donc en faveur de l'hypothèse secondaire HS.2. La réduction du sentiment de fardeau a pu être favorisée par l'intervention chez tous les aidants, à divers degrés cependant.

2. Points forts de l'étude

2.1. Épreuves du bilan initial

Le MMSE est une batterie choisie pour ses qualités psychométriques, notamment sa sensibilité et sa spécificité, évaluées à respectivement 81 et 82% (Lin *et al.*, 2013). Sa fiabilité et sa validité conceptuelle ont été jugées satisfaisantes, avec une sensibilité élevée pour les déficiences cognitives modérées à sévères (Tombaugh et McIntyre, 1992).

La BECD est un outil pertinent pour évaluer la dysarthrie dans la MH. Une étude de Mawas et Perrin-Drapala (2016) a montré que les résultats au TPI sont significativement corrélés au stade évolutif de la maladie. Son choix était donc tout indiqué pour notre bilan orthophonique.

La MEC n'est pas une batterie dédiée à l'évaluation des troubles de la communication verbale chez les patients Huntington, mais elle intègre des épreuves de répétition et de compréhension de prosodie émotionnelle et linguistique. Ces épreuves sont pertinentes pour notre étude car les patients peuvent présenter un déficit de reconnaissance et d'expression des émotions (Macoir et Martel-Sauvageau, 2023) et des troubles de la cognition sociale affectant les capacités de théorie de l'esprit (Bora *et al.*, 2016). L'épreuves de compréhension de métaphores a été jugée pertinente pour déceler les troubles de la compréhension de phrases complexes (Saldert *et al.*, 2010) et de phrases impliquant des informations détaillées ou implicites (Murray et Stout, 1999).

2.2. Questionnaires de pré-intervention (T1) et post-intervention (T2)

Le QUECIR sert initialement à évaluer la communication entre les intervenants et les résidents d'une structure de soins. Cependant, ses intérêts pour notre étude sont multiples : pouvoir mesurer la fréquence d'utilisation de différents moyens de communication, leur quantité et leur qualité (spécifique ou générique), le degré d'effort nécessaire à leur réalisation et pouvoir identifier le plus précisément possible les actes de communication problématiques et fonctionnels (Le Dorze *et al.*, 2000). Le QUECIR est en réalité un questionnaire à double face se concentrant à la fois sur les moyens de communication utilisés par le patient et l'aidant, mais aussi sur leur usage dans des situations de la vie quotidienne (soins personnels, nutrition, soins de santé, situations reliées aux déplacements et à l'orientation, situations reliées aux loisirs). Il était intéressant de comparer l'évaluation de la communication au global et dans un contexte écologique, même si les résultats obtenus ont pu être surprenants, voire contradictoires. Par exemple, l'aidant B a obtenu en T2 un meilleur score de repérage des moyens de communication utilisés par son épouse et un meilleur score d'utilisation de moyens de communication adaptés pour la comprendre/lui transmettre un message, mais il n'a pas observé d'amélioration particulière dans les situations reliées à la nutrition et aux soins de santé.

La version française du SCQ est jugée robuste, fiable et pertinente pour mesurer les effets d'une intervention susceptible d'améliorer le sentiment de compétence (Vernooij-Dassen *et al.* 2003).

Le Zarit est un outil valide pour mesurer le fardeau des aidants dans un contexte neuroévolutif (Bernaards *et al.*, 2022). Il est fréquemment utilisé dans la recherche concernant la MH (Youssov *et al.*, 2022).

Concernant le choix de notre méthode d'analyse statistique, les réponses qualitatives aux questionnaires ont été volontairement traduites en valeurs numériques. Elles vont de 0 à 2 pour le QUECIR 1ère partie et le SCQ, et de 0 à 3 pour le QUECIR 2e partie. La comparaison de la moyenne de tous les items d'une même section semble pertinente pour évaluer les effets de l'intervention, puisque chaque section fait l'objet d'une hypothèse opérationnelle. La cotation initiale du Zarit (de 0 à 4) a été conservée en l'état pour l'analyse statistique. La comparaison de la somme de tous ses items est la procédure canonique pour évaluer les effets d'une intervention sur le sentiment de fardeau.

2.3. Protocole d'ETP

Ce protocole, tel que détaillé dans cet écrit, semble répliquable pour une autre pathologie neuroévolutive. Le travail au domicile des dyades se rapproche d'un exercice orthophonique à domicile tel qu'on le voit fréquemment pratiqué dans un contexte neuroévolutif.

Le choix d'un travail axé sur la gestion de la communication dans la MH peut paraître surprenant, mais il est le fruit d'une réflexion plus globale. Bien que la communication du

patient Huntington ne constitue généralement pas une priorité dans sa prise en charge, elle peut être le catalyseur d'autres troubles (notamment les troubles de la déglutition) dont l'urgence et la primauté sont évidentes et justifiées. Dans un tel contexte, des failles communicationnelles au sein de la dyade aidant-patient pourraient engendrer des accidents domestiques aux conséquences dramatiques et rendre les gestes du quotidien, particulièrement ceux du repas, encore plus difficiles, dangereux et anxiogènes. Or, si, le patient était capable de communiquer plus facilement et si son aidant était en mesure de percevoir plus efficacement ses signes communicationnels, alors tout deux seraient peut-être capables de mieux repérer les troubles de la déglutition et de s'y adapter plus justement. Une étude rétrospective de Martin et Corlew (1990) a justement montré une corrélation positive et significative entre les troubles de la communication et les troubles de la déglutition confirmés par vidéofluoroscopie chez des patients dysphagiques. La concomitance des troubles de la communication et de la déglutition dans la MH a d'autant plus motivé l'intervention proposée dans cette étude.

Le travail conjoint avec l'aidant et le patient permet de nombreux avantages, en dehors des difficultés qu'il peut donner au thérapeute : il sollicite les deux acteurs de la communication (émetteur et récepteur) et vise à réduire conjointement le fardeau de l'aidant et l'anosognosie du patient. Ces observations rejoignent les idées énoncées par Dura (1993) : les programmes éducatifs sont une intervention peu coûteuse susceptible d'améliorer la prestation de soins par l'aidant et de réduire le stress associé. Plus globalement, ils visent une amélioration de la qualité de vie des deux parties (A'Campo *et al.*, 2012).

Ce protocole s'inscrit dans le modèle de la thérapie écosystémique tel que décrit par Rousseau (2004) : il vise à prendre en charge le patient dans son milieu de vie ainsi que dans le système dans lequel il évolue. Il présuppose une évaluation préalable faisant état des capacités de communication résiduelles du patient et des facteurs qui l'influencent positivement ou négativement. La thérapie écosystémique pallie les limites de l'approche cognitive, jugée insuffisante aux stades sévères des maladies neuroévolutives, en cherchant à faire émerger d'autres pistes de rééducation que les classiques travaux sur l'articulation, les fonctions cognitives, l'accès sémantique ou la compréhension.

Le choix d'intégrer des patients à différents stades de la maladie avait pour objectif d'apprécier le caractère adaptatif du protocole. Les séances d'éducation thérapeutique devaient permettre de formaliser et d'explicitier les stratégies facilitatrices aux aidants (même celles qu'ils utilisaient déjà de manière intuitive), de reformuler les difficultés vécues et de faire émerger la possible charge communicationnelle qui leur incombait.

Cette étude montre donc bien l'intérêt d'un travail écosystémique dans le contexte de la MH lorsque la rééducation des fonctions cognitivo-linguistique se révèle insuffisante aux stades avancés de la maladie.

3. Limites de l'étude

3.1. Épreuves du bilan initial

En raison de l'absence d'un bilan orthophonique dédié à la MH, le bilan initial qui constitue le diagnostic thérapeutique est un assemblage d'épreuves choisies pour dresser un profil communicationnel pertinent. Nous avons investigué les troubles cognitifs et linguistiques avec le MMSE, les troubles arthriques avec la BECD et les troubles linguistiques et pragmatiques avec la MEC. Le manque d'accès à d'autres bilans orthophoniques a malheureusement empêché la construction d'un bilan plus solide.

Selon Michalon (2022), le bilan orthophonique du patient Huntington doit couvrir les domaines suivants :

- Domaine cognitif : le bilan doit préciser les composantes communicationnelles préservées et celles touchées par la MH ;
- Expression orale : analyse du langage spontané libre ou en situation dirigée (description d'images, épreuves de fluences verbales et dénomination d'images) ;
- Compréhension orale : désignation d'images, compréhension de phrases, associations sémantiques ;
- Pragmatique : épreuves de langage élaboré, épreuves de compréhension d'actes de langage indirect ou de métaphores ;
- Fonctions exécutives : efficacité cognitive globale et autonomie ;
- Cognition sociale : évaluation de la reconnaissance des émotions faciales et de la théorie de l'esprit.

Même si notre bilan fut moins exhaustif, il a utilisé des épreuves adaptées (MMSE, BECD, MEC). D'autres tests, disponibles en français, auraient pu convenir : la MoCA, la BECS, la BETL, le GREMOTS, TOKEN Test, la BREE, le Stroop, le Hayling, la mini-SEA ou encore le TOM-15 (Michalon, 2022).

Le choix du MMSE pour investiguer les troubles cognitifs et langagiers est critiquable. Sa modalité de passation est principalement verbale et ses items ne sont pas sensibles aux troubles cognitifs de manière uniforme. Il montre une sensibilité plus faible pour des déficiences légères. Les items évaluant le langage ont été jugés relativement simples et peu utiles pour identifier de légers déficits langagiers. Les scores au MMSE sont affectés par l'âge, l'éducation, l'origine culturelle et le sexe du patient (Tombaugh et McIntyre, 1992). L'utilisation du Montreal Cognitive Assessment (MoCA) aurait pu être envisagée : ce test permet de dépister les troubles cognitifs mais également de mesurer l'atrophie cérébrale structurelle associée aux déficits cognitifs. Son usage aurait peut-être permis une compréhension plus détaillée des bases neuronales des déficits cognitifs spécifiques dans la MH (Ramirez-Garcia *et al.*, 2022).

3.2. Questionnaires de pré-intervention (T1) et post-intervention (T2)

Le choix des questionnaires pré et post-intervention peut et doit être critiqué.

L'utilisation du QUECIR pour évaluer la communication entre les aidants et les patients n'est pas entièrement pertinente. Nous avons détourné son usage initial pour la présente étude, jugeant que les questionnaires d'évaluation proposés dans le cadre de la MH n'étaient pas adaptés : ils nous paraissaient soit trop spécifiques (le Huntington's Disease Dysphagia Scale [HDDS] couvre uniquement le champ de la déglutition), soit trop généralistes (le Huntington's Disease Quality of Life battery for Caregivers [HDQoL-C] n'est pas assez axé sur la communication). Le QUECIR différencie le repérage des signes de communication des patients en modalité isolée et en situation écologique (situations de la vie quotidienne). Cette distinction, bien que bénéfique du point de vue de la stricte analyse des résultats, manque peut-être de pertinence dans son usage auprès des aidants. En effet, un acte de communication est rarement employé sans but ni contexte. Pour rappel, Jakobson (1963) définit la communication sous le prisme de multifactorialité et évoque le « contexte » comme un élément clé car associé à la fonction référentielle du langage (renvoie au contenu informatif du message et sert à transmettre l'information). On peut supposer que le manque de contexte dans la 1ère partie du QUECIR participe à l'invalidation de l'hypothèse opérationnelle HP.1.

Le SCQ est un outil qui a ses limites. Ses trois sous-échelles (« Conséquences pour la vie personnelle de l'aidant », « Sentiment de satisfaction de soi-même en tant qu'aidant » et « Sentiment de satisfaction procuré par le bénéficiaire des soins ») ont montré une bonne homogénéité et une bonne faisabilité, mais une validité insuffisante. Seule la première sous-échelle s'est révélée partiellement valide (Jansen *et al.*, 2007).

Le Zarit est considéré comme l'outil officiel d'évaluation du fardeau des aidants dans le contexte de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées. Son utilisation est pertinente pour les proches aidants qui n'expriment pas spontanément leur ressenti ou qui se trouvent dans une situation de déni. Son évaluation sous forme de score global permet d'évaluer les interventions dont le but est de faire diminuer le fardeau. Mais pour certains auteurs, la nature unidimensionnelle de cet outil manquerait de rigueur conceptuelle : le Zarit mélangerait les cause (le rôle d'aidant) et les conséquences (l'impact de ce rôle) dans le score global final, ne permettant pas de distinguer les différents aspects du fardeau ni d'en déterminer les facteurs. Le Zarit ne permet donc pas à lui seul de résumer une situation aussi dynamique et évolutive que celle du fardeau (Rameau et Merelle, 2016).

Pour deux dyades sur trois, le remplissage des questionnaires T2 n'a pas été effectué lors d'une séance à domicile mais à distance, ce qui induit un biais de modalité de passation. Il est difficile d'évaluer dans quelle mesure ce biais a eu un impact sur les résultats finaux.

La construction des scores quantitatifs des questionnaires est de notre ressort et peut être discutée. La traduction des réponses qualitatives en valeurs numériques est critiquable

mais semblait pertinente pour proposer une analyse simple et précise à travers la comparaison des scores T1 et T2.

3.3. Protocole d'ETP

Nous avons pu observer la présence d'un biais de temps de travail et de temps avec thérapeute : bien qu'un créneau de 1h ait été prévu pour chaque séance, il fut difficile de le respecter. De ce fait, par accumulation de retard, le temps consacré à la manipulation des cartes de Barrows lors de la 3^e séance a été réduit. Il est difficile d'évaluer les impacts de ces biais sur les résultats finaux car il s'agit de variations fréquemment rencontrées en orthophonie.

La modalité duelle dyade-thérapeute choisie pour cette étude montre ses limites, car la littérature souligne le bénéfice pour les aidants de se retrouver entre eux et d'échanger sur leurs expériences, leurs idées et leurs points de vue (Dale *et al.*, 2014). La présente étude n'a pas rendu possible l'intervention en groupe en raison de la provenance géographique des trois dyades, de leur agenda quotidien très chargé pour certains et des contraintes de temps et de ressources qui nous incombaient personnellement.

La faiblesse principale du protocole est qu'il n'a pas pu bénéficier d'une évaluation au long cours. Le constat d'un score à un instant T n'est en aucun cas garant de sa longévité. Dans une étude investiguant la participation d'un aidant d'un patient Huntington à un programme de formation de soins à domicile, Dura (1993) remarque que l'intervention a accru les connaissances de l'aidant, a augmenté sa confiance en ses prestations de soins et a diminué son sentiment de fardeau. En revanche, ces effets n'ont pas été observés à long terme, avec des sentiments de confiance et de fardeau progressivement revenus aux niveaux d'avant l'intervention.

3.4. Population

3.4.1. Difficultés relatives au patient

Notre intervention orthophonique est malheureusement indépendante de la progression de la maladie, et la dégradation de l'état de santé des patients est un biais inévitable dans une telle pathologie. Le protocole a été impossible à mener entièrement auprès de la dyade B, en raison de la dégradation soudaine et sévère de l'état de santé de la patiente en milieu d'intervention (majoration soudaine des troubles moteurs et arthriques et accentuation de la dysphagie). Il semblait que pour cette dyade, la communication ne constituait plus la priorité de la prise en soins, et que l'urgence était aux adaptations concernant la gestion des troubles moteurs et de la déglutition. Malgré une intervention morcelée et inachevée, cette dyade a pourtant obtenu le plus grand nombre d'hypothèses opérationnelles validées. L'évolution du patient Huntington constitue donc un biais qu'il faut envisager et anticiper dans les protocoles d'ETP, ce qui n'a pas été le cas durant cette étude. On considérera donc tout de même que ce biais a eu un impact sur les résultats finaux.

L'anosognosie est un symptôme courant dans la MH. Le patient peut ne pas reconnaître ses difficultés, qu'elles soient d'ordre motrices, cognitives ou psychocomportementales. Elle peut survenir dès l'apparition des symptômes moteurs et cognitifs mais tend à s'accroître à mesure que la maladie progresse. Tous les patients de cette étude ont, à des degrés différents, manifesté une anosognosie. Par exemple, à la question « *Vous sentez-vous en difficulté pour communiquer avec votre époux(se) ?* », la réponse était systématiquement « *Non* », bien que des difficultés aient clairement été objectivées pendant les épreuves de bilan. L'anosognosie dans la MH est à ce jour peu étudiée (McCusker et Loy, 2014). Il fut impossible de l'éviter dans le protocole. Elle a constitué un défi dans l'application de certaines stratégies pédagogiques : il s'agissait d'éviter une confrontation franche avec le patient concernant ses difficultés, de s'appuyer sur les dires de l'aidant et de systématiquement reformuler chaque propos sensible en partant le plus souvent possible de ce que les membres de la dyade disaient, afin de ne pas favoriser une relation « verticale » (le thérapeute ordonne, le patient obéit) mais plutôt une participation mutuelle.

Les troubles psychocomportementaux du patient D ont introduit une variation dans les conditions d'intervention. La troisième et dernière séance n'a pas pu être menée à terme en raison du refus catégorique et soudain du patient de poursuivre la séance, associé à sa demande expresse que je quitte le domicile sur-le-champ. On peut supposer que cette variable, survenue soudainement et sans que nous ayons pu l'anticiper (les autres séances s'étaient jusqu'alors très bien déroulées) a eu un impact non-négligeable sur les résultats finaux de l'aidante D. Seules trois hypothèses opérationnelles, HP.2 (« Le score de repérage par l'aidant des actes de communication génériques du patient augmente en T2 »), HP.4 (« Le score d'utilisation des moyens de communication adaptés pour transmettre un message au patient augmente en T2 ») et HS.2.1 (« Le score de l'aidant à l'échelle de Zarit diminue en T2 ») ont pu être validées. La réduction du fardeau est d'ailleurs partiellement objectivable chez cette aidante car son score au Zarit était initialement assez bas.

3.4.2. Difficultés relatives à l'aidant

On a pu observer chez l'aidante D une stagnation du sentiment de compétence. Ce résultat peut être expliqué par l'effet Dunning-Kruger, un biais cognitif par lequel les individus mésestiment leur propre base de connaissances sur un sujet. Alors que les individus ayant les connaissances les plus élevées ont tendance à sous-estimer leurs capacités, les individus ayant les connaissances les plus faibles ont tendance à les surestimer (Scheiber *et al.*, 2023). En supposant que notre intervention ait effectivement augmenté les connaissances de l'aidante D, il n'est donc pas alarmant que son score de sentiment de compétence n'ait pas connu une augmentation significative.

Bien que nos aidants aient accepté le diagnostic de la maladie et en reconnaissent les symptômes, des stratégies de déni ont pu être observées chez les aidantes D et S. Le déni désigne le refus inconscient d'admettre une réalité insupportable. Appréhendé comme un mécanisme, il consiste par exemple à considérer une mauvaise nouvelle comme si elle n'existait pas ou à en minimiser les conséquences. Une étude menée en Norvège par Røthing

et ses collaborateurs en 2015 a montré que plus les aidants perçoivent au sérieux les symptômes de la maladie, moins ils sont enclins à utiliser des stratégies de déni. Or, malgré les nombreux conseils prodigués et la variété des méthodes pédagogiques employées dans la présente intervention, la barrière du déni a subsisté chez deux dyades sur trois. Elle se manifestait par des réponses vagues à certaines de mes questions (« *Trouvez-vous que la communication est différente désormais entre vous ?* » - « *Ça n'est plus comme avant, mais sinon, ça peut quand même aller* ») ou bien par une relative circonspection face aux propositions de certaines stratégies facilitatrices. Le mécanisme de déni de l'aidante D avait déjà pu être observé lors du bilan. Alors qu'elle assistait à la passation du MMSE de son époux, elle a quitté la pièce dès la première erreur entendue en exprimant clairement son mécontentement : « *Ça m'énerve, je sais qu'il connaît la bonne réponse, il s'est trompé car il est fatigué, c'est tout* ». La lourde symptomatologie de la MH et son mode de transmission génétique peuvent être à l'origine des mécanismes de déni et nécessitent une attention particulière (Røthing *et al.*, 2015). Il n'est pas certain que le présent protocole ait répondu à cette exigence.

4. Évaluation globale du respect des recommandations de l'HAS concernant l'ETP

Pour évaluer le degré d'application des recommandations de l'HAS concernant cette séquence d'éducation thérapeutique, une cotation simple a été choisie : appliqué, partiellement appliqué et non-appliqué.

Qu'est-ce qu'une éducation thérapeutique de qualité ? (HAS, 2007)	Évaluation subjective de réussite
Être centrée sur le patient : intérêt porté à la personne dans son ensemble, respect de ses préférences, prise de décision partagée	appliqué
Être scientifiquement fondée (recommandations professionnelles, littérature scientifique pertinente, consensus professionnel), et enrichie par les retours d'expérience des patients et de leurs proches, pour ce qui est du contenu et des ressources éducatives	appliqué
Faire partie intégrante du traitement et de la prise en charge	non-appliqué
Concerner la vie quotidienne du patient, les facteurs sociaux, psychologiques et environnementaux	appliqué
Être un processus permanent, qui est adapté à l'évolution de la maladie et au mode de vie du patient ; elle fait partie de la prise en charge à long terme	non-appliqué
Être réalisée par des professionnels de santé formés à la démarche d'éducation thérapeutique du patient et aux techniques pédagogiques, engagés dans un travail en équipe dans la coordination des actions	non-appliqué
S'appuyer sur une évaluation des besoins et de l'environnement du patient (diagnostic éducatif), et être construite sur des priorités d'apprentissage perçues par le patient et le professionnel de santé	partiellement appliqué
Se construire avec le patient, et impliquer autant que possible les proches du patient	appliqué

S'adapter au rythme éducatif et culturel du patient, et respecter ses préférences, son style et rythme d'apprentissage	appliqué
Être définie en termes de moyens et de contenu, être organisée dans le temps, réalisée par divers moyens éducatifs :	
• Utilisation de techniques centrées sur le patient	appliqué
• Séances collectives ou individuelles, ou en alternance, fondées sur les principes de l'apprentissage chez l'adulte	appliqué
• Accessibilité à une variété de publics, tenant compte de leur culture, origine, situation de handicap, éloignement géographique, ressources locales et du stade d'évolution de la maladie	partiellement appliqué
• Utilisation de techniques pédagogiques variées, qui engagent les patients dans un processus actif d'apprentissage et de mise en lien du contenu des programmes avec l'expérience personnelle de chaque patient	partiellement appliqué
Être multiprofessionnelle, interdisciplinaire et intersectorielle, intégrer le travail en réseau	non-appliqué
Inclure une évaluation individuelle de l'ETP et du déroulement du programme	non-appliqué

Tableau 16 : évaluation subjective du respect des recommandations de l'HAS dans la séquence d'ETP

Sur les 15 recommandations préconisées, nous jugeons que 7 d'entre elles ont pu être appliquées, 3 partiellement appliquées et 5 non-appliquées. Cette évaluation, purement subjective et auto-critique, signe une qualité méthodologique moyenne pour cette étude très exploratoire.

En résumé, notre protocole ne respecte que partiellement les recommandations de l'HAS concernant l'ETP.

5. Recommandations pour les futures recherches et la clinique orthophonique

Pour une éventuelle réplique de l'étude, les points suivants pourront être considérés :

- Proposer une intervention plus longue et plus étalée dans le temps ;
- Effectuer une nouvelle évaluation (T3) des effets du protocole 6 mois après le remplissage des questionnaires T2, pour mesurer les bénéfices de l'intervention au long cours ;
- Proposer une séquence d'ETP en séances collectives pour favoriser le partage d'expériences, l'émulation et le soutien moral entre les aidants ;
- Proposer la séquence d'ETP à un plus grand nombre de dyades ;
- Intégrer d'autres professionnels de santé formés à l'ETP pour favoriser un travail en réseau ;
- Varier les outils et les techniques pédagogiques employés pour obtenir une meilleure adhésion des participants.

Cette liste non-exhaustive de propositions permettrait de se rapprocher un peu plus des recommandations officielles de l'ETP et de proposer un travail plus rigoureux et moins exploratoire.

Plus généralement, nous recommandons la réalisation de protocoles d'ETP s'appliquant à la population atteinte de la MH en stade modéré ou sévère, car ces prises en soins sont complexes et méritent d'être davantage éclairées.

CONCLUSION

Les atteintes langagières, exécutives et psychocomportementales causées par la MH ont un impact sur la relation entre le patient et son aidant sur plusieurs aspects : elles engendrent une réduction de la communication au sein de la dyade, une réduction du sentiment de compétence de l'aidant et un risque d'accroissement du sentiment de fardeau. Notre étude a été élaborée en tenant compte de ces différents aspects et en considérant les potentialités communicationnelles de chaque patient. Un travail sur la communication au global a été choisi pour son caractère écologique et transférable dans la vie quotidienne. Dans le respect de la conception jakobsonienne de la communication, ce travail s'est articulé autour de toutes les composantes qui forment une situation de communication (émetteur, récepteur, canal, code, contexte et les fonctions qui leur sont associées).

Un protocole sous forme d'une séquence d'ETP a été élaboré afin de cibler plusieurs objectifs : permettre à l'aidant d'identifier les difficultés de communication au sein de la dyade, d'apprendre les stratégies facilitatrices adaptées et de les appliquer dans des situations de la vie quotidienne. Ce protocole a été ajusté pour chaque dyade car chaque patient présentait des atteintes langagières, exécutives et psychocomportementales différentes. Le protocole de l'une des dyades n'a pas pu être mené à terme en raison de la dégradation de l'état de santé de la patiente et des difficultés rencontrées par l'aidant.

Le protocole a permis une amélioration partielle du repérage par les aidants des signes de communication des patients. Le repérage des actes de communication génériques fut meilleur que celui des moyens de communications. L'utilisation par l'aidant de moyens de communication adaptés a pu être partiellement améliorée sur le versant expressif mais pas sur le versant réceptif. En revanche, ces effets ne se sont pas généralisés de manière homogène aux situations de la vie quotidienne. Le caractère non-écologique de la tâche de repérage en contexte isolé peut expliquer ces résultats. La progression de la maladie demeure un biais insurmontable qu'il faut considérer.

L'amélioration du sentiment de compétence a pu être objectivée chez deux aidants sur trois, avec une amélioration légère et une significative.

La réduction du sentiment de fardeau a pu être objectivée à différents degrés chez tous les aidants.

En résumé, cette étude montre l'intérêt d'une séquence d'ETP sur la gestion de la communication pour les aidants de patients atteints de la MH. Il apparaît essentiel que l'intervention orthophonique s'axe plus massivement autour des aidants. Il est également important que la recherche multiplie les programmes d'accompagnement des aidants sur un plus grand nombre de thèmes, de préférence sur la base des besoins exprimés par les aidants. En effet, la MH porte avec elle un tableau clinique et une symptomatologie uniques pour lesquels les protocoles doivent être particulièrement adaptés.

BIBLIOGRAPHIE

A'Campo LEI, Spliethoff-Kamminga NGA, Roos RAC. The Patient Education Program for Huntington's Disease (PEP-HD). *J Huntingtons Dis.* 2012;1(1):47-56.

Agence Nationale de la Recherche (ANR), « Les maladies neurodégénératives : le défi des neurosciences », Les cahiers de l'ANR n°13 - décembre 2020.

Alliance Maladies Rares, Guide pratique de l'éducation thérapeutique du patient. Ensemble construisons pour les maladies rares ! Paris : Alliance Maladies Rares.

Angers C, Sylvain J, Macoir J. Maintenir une communication satisfaisante avec les personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer : création de capsules vidéo destinées aux proches aidants. *Canadian Journal of Speech-Language Pathology and Audiology.* 26 févr 2021;45:29-40.

Article 84 de la loi n° 2009-879 du 21 juillet 2009 portant réforme de l'hôpital et relative aux patients, à la santé et aux territoires, JORF n° 0 167 du 22 juillet 2009.

Association Française des Aidants, « Aidance et emploi : une approche psychosociale des parcours et trajectoires de proches aidant·e·s », 2019.

Aubeeluck, Aimee; Moskowitz, Carol Brown (2008). Huntington's disease. Part 3: family aspects of HD. *British Journal of Nursing*, 17(5), 328-331.

Auzou P, Rolland-Monnoury V. BECD: batterie d'évaluation clinique de la dysarthrie. Ortho édition; 2006. 129 p.

Barrows H, Tamblyn R, Problem-Based Learning: An Approach to Medical Education, Springer Publishing Company, 1980.

Belmin J, Pareil Madjlessi S, Salahshour M, Hy F, Dedjahed S, Sibony Prat J, Fremont P, Grassin N, Prise en charge pratique des malades atteints de démence, 1 [dossier], *Revue de Gériatrie*, n°4, volume 26, paru le 01/01/2001, p. p. 289-320.

Bengtson, V. L., & Kuypers, J. A. Generational differences and the developmental stake. *Aging and Human Development*, 1971, 2, 249-260.

Bernaards CA, Fischer KI, Rylands AJ, Gater A, Tolley C, Zarit SH, et al. Development and Psychometric Validation of the 27 Item Zarit Caregiver Interview for Alzheimer's Disease (ZCI-AD-27). *Curr Alzheimer Res.* 31 déc 2022;19(13):878-91.

Bindler L, Touzeau T, Travers D, Millet B. Le suicide dans la maladie de Huntington : état actuel des connaissances. *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique.* juin 2010;168(5):338-42.

Bora E, Velakoulis D, Walterfang M. Social cognition in Huntington's disease: A meta-analysis. *Behav Brain Res.* 15 janv 2016;297:131-40.

Bourne C, Clayton C, Murch A, Grant J. Cognitive impairment and behavioural difficulties in patients with Huntington's disease. *Nurs Stand.* 2006 May 10-16;20(35):41-4.

Brandt, J., Spencer, M., & Folstein, M. (1988). The telephone interview for cognitive status. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology*, 1(2), 111-117.

Brin-Henry F, « Éducation Thérapeutique du patient et orthophonie : ETP. Présentation et application dans le cadre des pathologies neurologiques », in *Neurologie et orthophonie : Prise en soin*, coordonné par Sainson C, Bolloré C et Trauchessec J, De Boeck Supérieur, 2022, p. 64-80.

Brin-Henry F, « Éducation Thérapeutique du patient (ETP) et orthophonie » in *Communiquer malgré l'aphasie*, coordonné par J.-M. Mazaux, X. De Boissezon, P. Pradat-Diehl et V. Brun, Échanges en réadaptation, Montpellier : Sauramps médical, 2014, p. 156-166.

Brin-Henry F., Courrier C., Lederle E., Masy V. (2021). Dictionnaire d'orthophonie. 4e édition révisée. Isbergues : Ortho-Edition, p.76.

Brose S, Zank S. More Than Words: An Icf-Based Communication Training Program for Caregivers of People with Dementia. *Innov Aging.* 30 juin 2017;1(Suppl 1):1119.

- Brouillet E, Peschanski M, Hantraye P. Du gène à la maladie : la mort neuronale dans la maladie de Huntington. *Med Sci (Paris)*. 2000;16(1):57.
- Bruno C, « L'aide aux aidants », *VST - Vie sociale et traitements*, 2018/3 (N° 139), p. 91-94.
- Bryant K. Speech-Language and Swallowing Difficulties. HDSA Family Guide Series. *Huntington's Disease Society of America*. 2014.
- Caillaud M, Desgranges B, Verny C, Allain P. Altération de la cognition sociale dans la maladie de Huntington : neuropsychologie et neuroimagerie, deux approches complémentaires. *Rev Neuropsychol* 2015 ; 7 (2) : 109-16.
- Centre de Référence National Maladie de Huntington. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Septembre 2021. En ligne sur le site de la HAS : <http://www.has-sante.fr>.
- Chenery HJ, Copland DA, Murdoch BE. Complex language functions and subcortical mechanisms: evidence from Huntington's disease and patients with non-thalamic subcortical lesions. *Int J Lang Commun Disord*. janv 2002;37(4):459-74.
- Clay P, Beeke S, Volkmer A, Dangerfield L, Bloch S. A Communication Partner Training Program Delivered via Telehealth for People Living With Parkinson's (Better Conversations With Parkinson's): Protocol for a Feasibility Study. *JMIR Res Protoc*. 2023 Feb 3;12:e41416.
- Dale M, Freire-Patino D, Matthews H. Caring with confidence for Huntington's disease. *Social Care and Neurodisability*. 4 nov 2014;5(4):191-200.
- Décret n° 2013-449 du 31 mai 2013 relatif aux compétences requises pour dispenser ou coordonner l'éducation thérapeutique du patient. *Journal officiel* du 2 juin 2013.
- Diehl SK, Mefferd AS, Lin YC, Sellers J, McDonell KE, De Riesthal M, et al. Motor speech patterns in Huntington disease. *Neurology*. 26 nov 2019;93(22):e2042-52.
- Domaradzki J. Caring for patients with Huntington disease – A survey of caregivers' experiences and views. *Journal of Pre-Clinical and Clinical Research*. 16 déc 2015;9:133-9.
- Duff K, Paulsen J, Mills J, Beglinger LJ, Moser DJ, Smith MM, et al. Mild cognitive impairment in prediagnosed Huntington disease. *Neurology*. 10 août 2010;75(6):500-7.
- Dujardin K, Defebvre L, *Neuropsychologie de la maladie de Parkinson et des syndromes apparentés*, 2^e édition, Masson, 2007.
- Dura JR. Educational intervention for a Huntington's disease caregiver. *Psychol Rep*. juin 1993;72(3 Pt 2):1099-105.
- Eddy CM, Rickards HE. Theory of mind can be impaired prior to motor onset in Huntington's disease. *Neuropsychology*. 2015;29(5):792-8.
- Epping EA, Paulsen JS. Depression in the early stages of Huntington disease. *Neurodegenerative Disease Management*. oct 2011;1(5):407-14.
- Fédération Huntington Espoir, *Prise en charge orthophonique d'une personne atteinte de la maladie de Huntington - Guide pratique pour les soignants*, 2004.
- Folder N, Power E, Rietdijk R, Christensen I, Togher L, Parker D. The Effectiveness and Characteristics of Communication Partner Training Programs for Families of People With Dementia: A Systematic Review. Heyn PC, éditeur. *The Gerontologist*. 13 juill 2023;gnad095.
- Franits LE. Nothing About Us Without Us: Searching for the Narrative of Disability. *The American Journal of Occupational Therapy*. 1 sept 2005;59(5):577-9.
- Frank EM, McDade HL, Scott WK. Naming in dementia secondary to Parkinson's, Huntington's, and Alzheimer's diseases. *J Commun Disord*. 1996;29(3):183-97.
- Frank SA, Tarapata K, Murray CF, et al; *A Caregiver's Guide to Huntington's Disease*. Huntington's Disease Society of America; 2011.
- Gagnon M, Barrette J, Macoir J. Language Disorders in Huntington Disease: A Systematic Literature Review. *Cogn Behav Neurol*. 2018 Dec;31(4):179-192.

- Gibson JS, Springer K. Social Withdrawal in Huntington's Disease: A Scoping Review. *J Huntingtons Dis.* 2022;11(1):17-24.
- Gillet-Goinard, F., Maimi, L. La boîte à outils pour animer vos réunions. Dunod. 2020.
- Given, C.W., Given, B., Stommel, M., Collins, C., King, S., & Franklin, S. (1992). The caregiver reaction assessment (CRA) for caregivers to persons with chronic physical and mental impairments. *Research in nursing and health*, 15, 271-283.
- Good JM, Burgunder JM, Wider C. Maladie de Huntington: Forum Med Suisse. 27 oct 2015.
- Hamilton A, Ferm U, Heemskerk AW, Twiston-Davies R, Matheson KY, Simpson SA, et al. Management of speech, language and communication difficulties in Huntington's disease. *Neurodegenerative Disease Management.* févr 2012;2(1):67-77.
- Hart EP, Dumas EM, Giltay EJ, Middelkoop HAM, Roos RAC. Cognition in Huntington's disease in manifest, premanifest and converting gene carriers over ten years. *J Huntingtons Dis.* 2013;2(2):137-47.
- Hartelius, L., Jonsson, M., Rickeberg, A. and Laakso, K. (2010), Communication and Huntington's disease: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington's disease, family members, and carers. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 45: 381-393.
- Haut Conseil de la santé publique, Stratégie nationale de santé 2023-2033, Collection Avis et Rapports, mars 2023.
- Haute Autorité de Santé (HAS), Guide du parcours de soins, Maladie de Parkinson Septembre 2016.
- Haute Autorité de Santé (HAS), Recommandations « Éducation thérapeutique du patient : Comment élaborer un programme spécifique d'une maladie chronique ? juin 2007.
- Haute Autorité de Santé (HAS), Recommandations « Éducation thérapeutique du patient : Définition, finalités et organisation, juin 2007.
- Hautes Autorité de Santé (HAS), Recommander les bonnes pratiques, Synthèse « Rééducation à la phase chronique de l'AVC de l'adulte : pertinence, indications et modalités », juillet 2022.
- Humbert S, Saudou F. La huntingtine stimule le transport du BDNF. *Med Sci (Paris).* nov 2004;20(11):952-4.
- Hustache-Mathieu L, Faucher J-F. De l'importance de l'éducation thérapeutique dans la prise en charge du VIH. Besançon. 2010.
- Jaffiol C, Corvol P, Basdevant A, Bertin É, Reach G, Bringer J, et al. L'éducation thérapeutique du patient (ETP), une pièce maîtresse pour répondre aux nouveaux besoins de la médecine. *Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine.* déc 2013;197(9):1747-81.
- Jakobson R, « Linguistique et poétique », in *Essais de linguistique générale*, t. I, 1963, rééd. Minit, 2003.
- Jansen AP, van Hout HP, van Marwijk HW, Nijpels G, Gundy C, Vernooij-Dassen MJ, et al. Sense of competence questionnaire among informal caregivers of older adults with dementia symptoms: A psychometric evaluation. *Clin Pract Epidemiol Ment Health.* 23 juill 2007;3:11.
- Jefferson, A. L., Cosentino, S. A., Ball, S. K., Bogdanoff, B., Leopold, N., Kaplan, E., & Libon, D. J. (2002). Errors produced on the Mini-Mental State Examination and neuropsychological test performance in Alzheimer's disease, ischemic vascular dementia, and Parkinson's disease. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 14(3), 311-320.
- Joanette, Y., Ska, B. & Côté, H. (2004). Protocole Montréal d'Évaluation de la Communication. Isbergues, France : Ortho Édition.
- Johnson AC, Paulsen JS., Understanding Behavior in Huntington's Disease. Huntington's Disease Society of America. 2014.
- Jona CMH, Labuschagne I, Mercieca EC, Fisher F, Gluyas C, Stout JC, et al. Families Affected by Huntington's Disease Report Difficulties in Communication, Emotional Involvement, and Problem Solving. *JHD.* 29 sept 2017;6(3):169-77.
- Joyeux N, « Chapitre VII : Éducation thérapeutique du patient » in *Les approches thérapeutiques en orthophonie. 4 : Prise en charge orthophonique des pathologies d'origine neurologique*, sous la direction de Rousseau T, Gatignol P et Topouzkhianian S, 3^e édition, Isbergues : Ortho édition, 2013, p. 199-221.

- Kanuit A, "The Experiences of Huntington's Disease Caregivers" (2015). Social Work Master's Clinical Research Papers. 464.
- Kaptein AA, Scharloo M, Helder DI, Snoei L, Van Kempen GMJ, Weinman J, et al. Quality of life in couples living with Huntington's disease: the role of patients' and partners' illness perceptions. *Qual Life Res.* juin 2007;16(5):793–801.
- Kessler S. Forgotten person in the Huntington disease family. *Am J Med Genet.* 1993 Oct 15;48(3):145-50. doi: 10.1002/ajmg.1320480306. PMID: 8291568.
- Kirkwood SC, Su JL, Conneally PM, Foroud T. Progression of Symptoms in the Early and Middle Stages of Huntington Disease. *Arch Neurol.* 1 févr 2001;58(2):273.
- Kruger, J., & Dunning, D. (1999). Unskilled and unaware of it : How difficulties in recognizing one's own incompetence lead to inflated self-assessments. *Journal of Personality and Social Psychology*, 77, 1121–1134.
- Le Dorze G, Julien M, Genereux S, Larfeuille C, Navennec C, Laporte D, Champagne, C (2000) 'The development of a procedure for the evaluation of communication occurring between residents in long-term care and their caregivers', *Aphasiology*, 14:1, 17 — 51.
- Lin JS, O'Connor E, Rossom RC, Perdue LA, Burda BU, Thompson M, Eckstrom E. Screening for cognitive impairment in older adults: An evidence update for the U.S. Preventive Services Task Force. Rockville, MD : Agency for Health- care Research and Quality (AHRQ); 2013.
- Llorca, M.C. 2011, Apprendre à apprendre: Quelques clés en éducation thérapeutique du patient : EDUCATION THERAPEUTIQUE: Les nouvelles techniques pédagogiques chez le diabétique, *Diabete and Obesite* 6(51), 2011, p. 254-261.
- Loi n° 2015-1776 du 28 décembre 2015 relative à l'adaptation de la société au vieillissement, parue au JO n°0301 du 29 décembre 2015 (rectificatif paru au JO n° 0013 du 16 janvier 2016).
- Macoir J, Martel-Sauvageau V, Maladie de Huntington - Troubles du langage et de la parole, janvier 2023.
- Marconi S, Rizzo G, Capellari S, Scaglione C, Cortelli P, Martinelli P, et al. Eating Disorder as a Psychiatric Onset of Juvenile Huntington's Disease. *The American journal of psychiatry.* 1 oct 2011;168:1120-1.
- Martin BJ, Corlew MM. The incidence of communication disorders in dysphagic patients. *J Speech Hear Disord.* févr 1990;55(1):28–32.
- Martinez-Horta S, Perez-Perez J, Van Duijn E, Fernandez-Bobadilla R, Carceller M, Pagonabarraga J, et al. Neuropsychiatric symptoms are very common in premanifest and early stage Huntington's Disease. *Parkinsonism & Related Disorders.* avr 2016;25:58–64.
- Mathers CD, Loncar D. Projections of global mortality and burden of disease from 2002 to 2030. *PLoS Med.* 2006 ;3 :e442.
- Mawas E, Perrin-Drapala B. La Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie (BECD) : un marqueur évolutif de la maladie de Huntington ? 2016.
- McCusker E, Loy CT. The Many Facets of Unawareness in Huntington Disease. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y).* 12 nov 2014;4:257.
- Meyer S. Démarches et raisonnements en ergothérapie. Lausanne: EESP; 2007. 1 vol, 217 p., Cahiers de L'EESP.
- Michalon S, « Bilan de la maladie de Huntington », *Pathologies neurologiques. Bilans et interventions orthophoniques*, sous la direction de Tcherniack V, Sabadell V, Michalon S, Kristensen N, Renard A, 2^e édition, De Boeck Supérieur, février 2022, pp. 230-234.
- Mitchell LA, Hirdes J, Poss JW, Slegers-Boyd C, Caldarelli H, Martin L. Informal caregivers of clients with neurological conditions: profiles, patterns and risk factors for distress from a home care prevalence study. *BMC Health Serv Res.* déc 2015;15(1):350.
- Mühlbäck A, van Walsem M, Nance M, Arnesen A, Page K, Fisher A, et al. What we don't need to prove but need to do in multidisciplinary treatment and care in Huntington's disease: a position paper. *Orphanet J Rare Dis.* 30 janv 2023;18:19.
- Murray LL, Lenz LP. Productive syntax abilities in Huntington's and Parkinson's diseases. *Brain Cogn.* 2001;46(1–2):213–9.

- Murray LL, Stout JC. Discourse Comprehension in Huntington's and Parkinson's Diseases. *Am J Speech Lang Pathol.* mai 1999;8(2):137-48.
- Nguyen H, Terry D, Phan H, Vickers J, Mcinerney F. Communication training and its effects on carer and care-receiver outcomes in dementia settings: A systematic review. *Journal of Clinical Nursing.* 24 oct 2018;28.
- Noh HS, Kim YS, Choi WS. Neuroprotective effects of the ketogenic diet. *Epilepsia.* 2008;49(s8):120-3.
- Organisation Mondiale de la Santé (OMS), Neurological Health Disorders : public health challenges. 2006.
- Organisation Mondiale de la Santé (OMS), Bureau régional de l'Europe, *Education thérapeutique du patient : programmes de formation continue pour professionnels de soins dans le domaine de la prévention des maladies chroniques : recommandations d'un groupe de travail de l'O.M.S.*, 1998.
- O'Rourke A, Power E, O'Halloran R, Rietdijk R. Common and distinct components of communication partner training programmes in stroke, traumatic brain injury and dementia. *Intl J Lang & Comm Disor.* nov 2018;53(6):1150-68.
- Özsancak, C, « La dysarthrie dans la maladie de Huntington », In *Les dysarthries*, SOLAL, 2007.
- Pariel S, Boissières A, Delamare D, Belmin J. L'éducation thérapeutique en gériatrie : quelles spécificités ? *La Presse Médicale.* 1 févr 2013;42:217-23.
- Paulsen JS. Cognitive Impairment in Huntington Disease: Diagnosis and Treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep.* oct 2011;11(5):474-83.
- Philippe K. « Roman Jakobson. L'inventeur du structuralisme », Nicolas Journet éd., *Les Grands Penseurs du langage.* Éditions Sciences Humaines, 2019, pp. 59-62.
- Potkin KT, Potkin SG. New directions in therapeutics for Huntington disease. *Future Neurol.* mai 2018;13(2):101-21.
- Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Maladie de Huntington. Septembre 2021. En ligne sur le site de la HAS : <http://www.has-sante.fr>.
- Rameau A, Merelle G, « Proche aidant et Education Thérapeutique : accompagnement personnalisé dans un contexte de maladie de Parkinson » in *Rééducation Orthophonique* N° 267 : Les approches pluridisciplinaires de la maladie de Parkinson, septembre 2016.
- Ramirez-Garcia G, Galvez V, Diaz R, Campos-Romo A, Fernandez-Ruiz J. Montreal Cognitive Assessment (MoCA) performance in Huntington's disease patients correlates with cortical and caudate atrophy. *PeerJ.* 4 avr 2022;10:e12917.
- Robaye L, Mormont E, Lassaux A, Janne P, Gourdin M. Vulnérabilité des aidants de personnes souffrant d'une maladie neurodégénérative : une synthèse. *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillessement.* sept 2018;16(3):298-304.
- Røthing M, Malterud K, Frich JC. Balancing needs as a family caregiver in Huntington's disease: a qualitative interview study. *Health & Social Care in the Community.* 2015;23(5):569-76.
- Rousseau T. Démences : Orthophonie et autres interventions. Isbergues: Ortho édition; 2007. 346 p.
- Rousseau T, Les approches thérapeutiques en orthophonie, Tome 4 - Prise en charge orthophonique d'origine neurologique, Chapitre VI : Maintien et adaptation des fonctions de communication chez les personnes atteintes de maladies neuro-dégénératives, Isbergues : Ortho Edition, 2004, p. 149-170.
- Rousseau, T. (2002). Quand et pourquoi faire une rééducation orthophonique chez l'adulte. *Pratiques Médicales et thérapeutiques*, 22, 8-10.
- Rousseaux, M., Beneche, M. et Cortiana, M. (2014). Les aspects théoriques de la communication. Dans J-M. Mazaux, X. de Boissezon, P. Pradat-Diehl et V. Brun (Dir.), *Communiquer malgré l'aphasie* (p.20-32). Montpellier: Sauramps Médical.
- Sainson C, Bolloré C, « Chapitre 10 : Place des proches aidants dans l'évaluation orthophonique », in *Neurologie et orthophonie - Tome 1 : Théorie et évaluation des troubles acquis de l'adulte*, coordonné par Sainson C, Bolloré C et Trauchessec J, 1^{ère} édition, De Boeck Supérieur, novembre 2022, p. 258-275.
- Saldert C, Fors A, Ströberg S, Hartelius L. Comprehension of complex discourse in different stages of Huntington's disease. *Int J Lang Commun Disord.* nov 2010;45(6):656-69.

- Saldert C, Hartelius L. Echolalia or functional repetition in conversation – a case study of an individual with Huntington’s disease. *Disability and Rehabilitation*. 1 janv 2011;33(3):253–60.
- Saldert C, Johansson C, Wilkinson R, (2015) An interaction-focused intervention approach to training everyday communication partners: a single case study. *Aphasiology*, 29 (3). pp. 378-399. ISSN 0268-7038.
- Scheiber R, Karmasin M, Diehl S. Exploring the Dunning-Kruger Effect in Health Communication: How Perceived Food and Media Literacy and Actual Knowledge Drift Apart When Evaluating Misleading Food Advertising. *Journal of Health Communication*. 2 nov 2023;28(11):707–27.
- Schumacher-Kuiper MM, van Loon AM, Peeters CFW, Ekkel MR, Hertogh CMPM, Veenhuizen RB. Is There a Relation Between Caregiver Burden and Cognitive Dysfunction in Huntington’s Disease? *J Psychosoc Rehabil Ment Health*. 1 avr 2021;8(1):61–71.
- Simonin C. Prise en charge de la maladie de Huntington : du diagnostic aux essais thérapeutiques. *Pratique Neurologique - FMC*. févr 2016;7(1):1–8.
- Sörensen S, Pinquart M, Duberstein P. How effective are interventions with caregivers? An updated meta-analysis. *Gerontologist*. juin 2002;42(3):356–72.
- Speedie LJ, Brake N, Folstein SE, Bowers D, Heilman KM. Comprehension of prosody in Huntington’s disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1 juill 1990;53(7):607–10.
- St-Hilaire A, Hudon C et Macoir J, Fiche descriptive de test Examen mental de Folstein (MMSE) In. (Réseau Québécois de Recherche sur le Vieillissement), 2017.
- Teichmann M, Gaura V, Demonet JF, Supiot F, Delliaux M, Verny C, et al. Language processing within the striatum: evidence from a PET correlation study in Huntington’s disease. *Brain*. 26 févr 2008;131(4):1046–56.
- Thompson JC, Poliakoff E, Sollom AC, Howard E, Craufurd D, Snowden JS. Automaticity and attention in Huntington’s disease: When two hands are not better than one. *Neuropsychologia*. 1 janv 2010;48(1):171–8.
- Togher L, McDonald S, Tate R, Power E, Rietdijk R. Training communication partners of people with severe traumatic brain injury improves everyday conversations: A multicenter single blind clinical trial. *J Rehabil Med*. 2013;45(7):637–45.
- Tombaugh TN, McIntyre NJ. The Mini-Mental State Examination: A Comprehensive Review. *J American Geriatrics Society*. sept 1992;40(9):922–35.
- Vernooij-Dassen M, Kurz X, Scuvee-Moreau J, Dresse A. [The measurement of sense of competence in caregivers of patients with dementia]. *Rev Epidemiol Sante Publique*. avr 2003;51(2):227–35.
- Wibawa P, Zombor R, Dragovic M, Hayhow B, Lee J, Panegyres PK, et al. Anosognosia Is Associated With Greater Caregiver Burden and Poorer Executive Function in Huntington Disease. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. janv 2020;33(1):52–8.
- Winder, J.Y., Achterberg, W.P., Marinus, J., Gardiner, S.L. and Roos, R.A.C. (2018), Assessment Scales for Patients with Advanced Huntington's Disease: Comparison of the UHDRS and UHDRS-FAP. *Mov Disord Clin Pract*, 5: 527-533.
- Youssov K, Audureau E, Vandendriessche H, Morgado G, Layese R, Goizet C, et al. The burden of Huntington’s disease: A prospective longitudinal study of patient/caregiver pairs. *Parkinsonism & Related Disorders*. oct 2022;103:77–84.
- Yu M, Bega D. A Review of the Clinical Evidence for Complementary and Alternative Medicine in Huntington’s Disease. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*. 26 août 2019;9:10.7916/tohm.v0.678.
- Yutesler AEC. A communication partner training program: assessing conversational behaviors and attitudes towards communication in persons with aphasia and their communication partners. UMD Theses and Dissertations. *Hearing & Speech Sciences Theses and Dissertations*. 2016/01/01.
- Zarit, S.H., Orr, N.K., & Zarit, J.M. (1985). *The hidden victims of Alzheimer's disease*. New York University Press. New York.
- Zarotti N. Communication in Huntington’s disease: What do we know? *bpsfpop*. oct 2016;1(136):35–9.

ANNEXES

Annexe 1 : Extraits du Questionnaire d'Évaluation de la Communication entre Intervenants et Résidents (QUECIR)

Partie 1 : évaluation des moyens de communication utilisés par le résident et l'intervenant

1.1 Moyens de communication utilisés par le résident

Voici une liste de moyens de communication qui peuvent être utilisés par Madame/ Monsieur

Pour chacun, dites-moi si le résident l'utilise souvent, parfois ou jamais :

	souvent	parfois	jamais
Le « oui » ou le « non » par le signe de tête de façon adéquate et opportune			
Le « oui » ou le « non » verbal de façon adéquate et opportune			
Le « oui » ou le « non » en pointant le mot ou l'image de façon adéquate et opportune			
Des expressions du visage			
La parole			
Des mouvements du corps, des gesticulations qui surviennent au cours de l'interaction (changement de position, croisement de jambes, manipulation d'objets, grattage...)			
Des attitudes et/ou comportements significatifs d'un message ou d'un état			
Des vocalisations ou des intonations			
Le pointage			
Des gestes intentionnels pour préciser, illustrer une information (mime, gestes quasi-linguistiques [index sur la tempe pour signifier il est fou])			
Des gestes synchronisateurs (un contact visuel ou corporel, les hochements de tête).			
Un/ des code(s) que vous devez interpréter			
L'écriture ou le dessin			
Son tableau de communication N/A ³ / ₄ :			
Autre :			

Commentaires :

.....

.....

.....

.....

.....

Partie 2 : évaluation des actes de communication spécifiques et génériques

Nous allons maintenant analyser diverses situations de communication qui peuvent se présenter, dans la vie quotidienne, entre vous et Madame/ Monsieur
 Pour chaque situation, je vais vous demander si le résident parvient à s'exprimer ou à comprendre. Je vais aussi vous demander d'évaluer la quantité d'effort que vous devez faire pour comprendre Madame/ Monsieur ou lui faire comprendre quelque chose, peu importe le moyen utilisé. Nous examinerons d'abord des situations de communication spécifiques telles que celles reliées aux soins personnels, et ensuite nous examinerons des situations de communication plus générales.
 Pour répondre, je vous demande d'utiliser cette grille

Echelle à remettre à l'intervenant :

Non le résident ne le fait pas, (le résident est autonome, cela est impossible pour le résident, je ne sais pas...)

Oui et généralement, je le comprends/je lui fais comprendre **sans effort**
 (0)

Oui mais généralement je dois faire **un peu d'effort** pour le comprendre/ lui faire comprendre
 (1)

Oui mais généralement je dois faire **beaucoup d'effort** pour le comprendre/lui faire comprendre (2)

2.1 Soins personnels

Lors de situations reliées aux soins personnels, est-ce que Madame/ Monsieur

	oui	Effort			non	Commentaires
		0	1	2		
Exprime le besoin d'aller à la toilette (aux toilettes) ?						
Exprime le besoin de se reposer ?						
Exprime des besoins reliés aux changements de position ?						
Exprime ses besoins et habitudes liés à l'hygiène personnelle ?						
Exprime ses préférences liées à l'habillement ?						
Comprend les consignes lors du changement de position ?						
Comprend les consignes lors de situations reliées à l'hygiène ?						

Annexe 2 : Extrait du Sense of Competence Questionnaire (SCQ)

Veillez répondre à chaque question en cochant une des 3 cases en fonction de votre degré d'accord avec la question :

OUI = d'accord avec la proposition

OUI/NON = d'un côté je suis d'accord, de l'autre, non

NON = pas d'accord avec la proposition

OUI OUI/NON NON

1. Vous avez le sentiment que la situation actuelle ne vous laisse pas autant de vie privée que vous le voudriez.
2. En raison de votre engagement auprès de votre proche, vous n'avez pas assez de temps pour vous-même.
3. Vous avez le sentiment que votre vie sociale a souffert de votre engagement envers votre proche.
4. Vous ne pouvez pas laisser votre proche seul, il a continuellement besoin de vous.
5. Votre responsabilité envers votre famille proche, les autres membres de votre famille, votre travail et, en plus, votre responsabilité envers la personne dont vous vous occupez vous pèse lourd.
6. Vous avez le sentiment que votre santé s'est détériorée suite à votre engagement envers votre proche.
7. Vous ne vous sentez jamais libéré(e) de votre souci pour votre proche.
8. Vous avez le sentiment que votre proche attend de vous que vous le soigniez comme si vous étiez la seule personne sur qui il puisse compter.
9. Vous vous sentez satisfait(e) de votre contact avec votre proche.
10. Vous ne vous sentez pas apte à soigner votre proche.
11. Vous aimeriez avoir une meilleure relation avec votre proche.
12. Vous vous sentez coupable de la manière avec laquelle vous vous comportez avec votre proche

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Annexe 3 : Échelle de Zarit ou Inventaire du Fardeau

Échelle de Zarit ou Inventaire du Fardeau.	
Le score total qui est la somme des scores obtenus à chacun de 22 items, varie de 0 à 88. Un score inférieur ou égal à 20 indique une charge faible ou nulle ; un score entre 21 et 40 indique une charge légère ; un score entre 41 et 60 indique une charge modérée ; un score supérieur à 60 indique une charge sévère.	
Voici une liste d'énoncés qui reflètent comment les gens se sentent parfois quand ils prennent soin d'autres personnes. Pour chaque énoncé, indiquer à quelle fréquence il vous arrive de vous sentir ainsi : jamais, rarement, quelquefois, assez souvent, presque toujours. Il n'y a ni bonne, ni mauvaise réponse.	
Cotation :	
0 = jamais	
1 = rarement	
2 = quelquefois	
3 = assez souvent	
4 = presque toujours	
À quelle fréquence vous arrive-t-il de...	
Sentir que votre parent vous demande plus d'aide qu'il n'en a besoin ?	0 1 2 3 4
Sentir que le temps consacré à votre parent ne vous en laisse pas assez pour vous ?	0 1 2 3 4
Vous sentir tiraillé entre les soins à votre parent et vos autres responsabilités (familiales ou de travail) ?	0 1 2 3 4
Vous sentir embarrassé par les comportements de votre parent ?	0 1 2 3 4
Vous sentir en colère quand vous êtes en présence de votre parent ?	0 1 2 3 4
Sentir que votre parent nuit à vos relations avec d'autres membres de la famille ou des amis ?	0 1 2 3 4
Avoir peur de ce que l'avenir réserve à votre parent ?	0 1 2 3 4
Sentir que votre parent est dépendant de vous ?	0 1 2 3 4
Vous sentir tendu en présence de votre parent ?	0 1 2 3 4
Sentir que votre santé s'est détériorée à cause de votre implication auprès de votre parent ?	0 1 2 3 4
Sentir que vous n'avez pas autant d'intimité que vous aimeriez à cause de votre parent ?	0 1 2 3 4
Sentir que votre vie sociale s'est détériorée du fait que vous prenez soin de votre parent ?	0 1 2 3 4
Vous sentir mal à l'aise de recevoir des amis à cause de votre parent ?	0 1 2 3 4
Sentir que votre parent semble s'attendre à ce que vous preniez soin de lui comme si vous étiez la seule personne sur qui il puisse compter ?	0 1 2 3 4
Sentir que vous n'avez pas assez d'argent pour prendre soin de votre parent encore longtemps compte tenu de vos autres dépenses ?	0 1 2 3 4
Sentir que vous ne serez plus capable de prendre soin de votre parent encore bien longtemps ?	0 1 2 3 4
Sentir que vous avez perdu le contrôle de votre vie depuis la maladie de votre parent ?	0 1 2 3 4
Souhaiter pouvoir laisser le soin de votre parent à quelqu'un d'autre ?	0 1 2 3 4
Sentir que vous ne savez pas trop quoi faire pour votre parent ?	0 1 2 3 4
Sentir que vous devriez en faire plus pour votre parent ?	0 1 2 3 4
Sentir que vous pourriez donner de meilleurs soins à votre parent ?	0 1 2 3 4
En fin de compte, à quelle fréquence vous arrive-t-il de sentir que les soins à votre parent sont une charge, un fardeau ?	0 1 2 3 4
La revue du Gériatrie, Tome 26, N°4 AVRIL 2001	

Annexe 4 : Exemple d'une fiche « Principes facilitateurs de la communication »

créée et développée en séance avec la dyade

ARTICULATION Vous pouvez demander à votre époux... <ul style="list-style-type: none">- de prendre son temps pour parler (mots + gestes de la main)- de dire un mot à la fois- de réduire la phrase aux mots principaux- d'exagérer les sons, de bien articuler	<ul style="list-style-type: none">- de parler plus fort- de reprendre sa respiration entre plusieurs groupes de mots
EXPRESSION Vous pouvez... <ul style="list-style-type: none">- dire quand vous ne comprenez pas, ne pas faire semblant d'avoir compris si ce n'est pas le cas- poser des questions en proposant 2 à 3 choix de réponses- poser des questions fermées appelant le « oui » ou le « non »	<ul style="list-style-type: none">- ne pas l'interrompre si les erreurs n'empêchent pas la compréhension globale- si le mot-cible n'est pas produit mais que vous le devinez : donner la 1^{ère} syllabe ou le 1^{er} son
COMPRÉHENSION Vous pouvez... <ul style="list-style-type: none">- vérifier qu'il a bien compris avec une question fermée appelant le « oui » ou le « non »- parler plus lentement- répéter = redire exactement la même chose- reformuler = dire la même idée avec des mots différents- faire des phrases simples, courtes, claires, sans ambiguïté	<ul style="list-style-type: none">- si vous lui demandez de faire une action particulière : décomposer les différentes étapes- lui laisser du temps pour répondre : une absence de réponse n'équivaut pas automatiquement à un « non »- écrire votre demande/votre idée sur l'ardoise pour qu'il puisse la lire
FONCTIONS COGNITIVES Vous pouvez... <ul style="list-style-type: none">- pour les difficultés de mémoire : écrire les rappels importants dans le calendrier ou l'agenda- pour l'attention : éteindre la télévision et la radio pendant les moments d'échange- pour l'attention : éviter de discuter au moment du repas- pour les angoisses liées aux changements et aux imprévus : essayer de planifier au maximum vos rendez-vous et sorties, de structurer le quotidien en routines	<ul style="list-style-type: none">- en cas d'imprévu lors d'un rendez-vous ou d'une sortie : écrire en direct le nouvel horaire dans l'agenda pour l'ancrer au maximum et limiter les angoisses- vous rappeler que c'est la « faute » de la maladie, pas de votre époux
PRAGMATIQUE Vous pouvez... <ul style="list-style-type: none">- amorcer, annoncer clairement les changements de sujet de discussion- si votre époux perd le fil de la conversation : re-situer le sujet, le contexte- veiller à maintenir ou rétablir le contact visuel- faire des pauses dans la conversation	<ul style="list-style-type: none">- vous appuyer sur des sujets de discussion qu'il apprécie : ex du voyage en Égypte

Annexe 5 : Exemples de cartes de Barrows

Carte n°4		
<p>Nous sommes à l'aéroport et nous nous apprêtons à prendre l'avion pour partir en vacances.</p> <p>L'avion a deux heures de retard.</p> <p>Mon époux commence à s'agiter : il est très stressé à l'idée de rater l'avion et me le répète plusieurs fois.</p>		
A	B	C
<p>Je ne fais rien, il s'apaisera tout seul.</p> <p>Gérer les moments d'angoisse est très difficile.</p>	<p>Je lui dis que ça ne sert à rien de stresser en lui montrant le panneau d'affichage avec les horaires.</p> <p>Je lui répète à quelle heure partira l'avion.</p>	<p>J'essaye de le conduire dans un endroit moins bruyant dans l'aéroport.</p> <p>J'écris la nouvelle heure de départ de l'avion dans notre agenda.</p> <p>Je reste près de lui et j'essaye de le rassurer comme je peux.</p>

Dans cet exemple, la réponse A correspond à un « choix inutile ou neutre » (noté 0), B à un « choix approprié mais insuffisant pour résoudre le problème » (1) et C à un « choix approprié qui pourrait résoudre le problème » (2).

Carte n°8		
<p>Je m'apprête à préparer le repas du soir.</p> <p>Je lui demande ce qu'il veut manger mais il ne me répond pas.</p>		
A	B	C
<p>Je répète exactement la même question.</p> <p>J'insiste pour avoir une réponse.</p>	<p>Je lui laisse plus de temps pour répondre.</p> <p>Je lui fais plusieurs propositions auxquelles il peut répondre par « oui » ou par « non », par exemple :</p> <p><i>« Pour le dîner, je te propose du poulet ou du poisson ».</i></p>	<p>Je prends son absence de réponse pour un non.</p> <p>Je prends une décision moi-même car c'est plus rapide et plus pratique.</p>

Dans cet exemple, la réponse A correspond à un « choix approprié mais insuffisant pour résoudre le problème » (noté 1), B à un « choix approprié qui pourrait résoudre le problème » (2) et C à un « choix inutile ou neutre » (0).

Annexe 6 : Exemple d'un profil communicationnel simplifié

créé et développé en séance avec la dyade

Ce qui marche bien	Ce qui marche moins bien
<p>ARTICULATION</p> <ul style="list-style-type: none"> - la voix est de bonne qualité 	<p>ARTICULATION</p> <ul style="list-style-type: none"> - elle est variable selon le moment de la journée (meilleure le matin que le soir) - certaines consonnes sont imprécises (t, d) - certaines voyelles sont nasalisées
<p>EXPRESSION</p> <ul style="list-style-type: none"> - peut lire sans problème 	<p>EXPRESSION</p> <ul style="list-style-type: none"> - se trompe parfois de mot, est parfois imprécis (donne la catégorie plutôt que le mot-cible) - écriture difficile - fait des phrases plus simples
<p>COMPRÉHENSION</p> <ul style="list-style-type: none"> - comprend très bien les phrases simples 	<p>COMPRÉHENSION</p> <ul style="list-style-type: none"> - a plus de difficultés à comprendre les phrases complexes, les phrases passives, les phrases enchâssées et les métaphores - a plus de difficultés à comprendre la prosodie linguistique (ex : question, ordre, affirmation...) - a plus de difficultés à comprendre la prosodie émotionnelle (ex : joie, colère, tristesse...)
<p>FONCTIONS COGNITIVES</p> <ul style="list-style-type: none"> - est très bien orienté dans le temps et dans l'espace 	<p>FONCTIONS COGNITIVES</p> <ul style="list-style-type: none"> - a quelques difficultés de mémoire immédiate - a quelques difficultés d'attention : est plus facilement distractible, se concentre moins facilement et moins longtemps - ne se rend pas toujours compte de ses difficultés - est plus irritable qu'auparavant - est moins flexible qu'avant - a beaucoup d'angoisses et de pensées noires
<p>PRAGMATIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - sensible à l'humour - aime converser - prend en compte les remarques de son épouse 	<p>PRAGMATIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - met parfois un peu de temps à répondre aux questions posées - a moins d'expressions faciales qu'avant - les conversations sont plus courtes et moins riches qu'avant

Annexe 7 : Fiche « Les 5 composantes de la communication »

ARTICULATION

La manière dont les mots et les phrases sont prononcés

= la forme

- prononciation des voyelles, des consonnes
- qualité de la respiration
- qualité de la voix
- débit
- « mélodie » de la voix

EXPRESSION

Les mots, les phrases qui sont dits

= le fond

- mots concrets
- mots abstraits
- phrases simples
- phrases complexes

COMPRÉHENSION

La capacité à comprendre les mots et les phrases qu'on me dit

- mots concrets
- mots abstraits
- phrases simples
- phrases complexes
- ton de la voix, émotion, intention

FONCTIONS COGNITIVES

Tous les processus mentaux qui permettent de traiter les informations que je reçois

= pas directement du langage, mais participent au langage !

- planification
- orientation dans le temps et l'espace
- mémoire
- attention
- flexibilité mentale

PRAGMATIQUE

L'utilisation adaptée du langage en contexte

- regard
- feedback (réponses et échanges)
- registre de langue
- initier / poursuivre / terminer la conversation
- respect du tour de parole

Effets d'une séquence d'éducation thérapeutique sur la gestion de la communication auprès d'aidants de patients atteints de la maladie de Huntington

RÉSUMÉ

Introduction. La maladie de Huntington est à l'origine d'une lourde symptomatologie comportant des atteintes langagières, exécutives et psychocomportementales. Elles perturbent la communication entre le patient et son aidant familial, nuisent au sentiment de compétence de l'aidant et menacent d'accroître son sentiment de fardeau.

Méthode. Nous avons créé un protocole d'éducation thérapeutique à destination des aidants en visant 3 objectifs : identifier les difficultés de communication, apprendre des stratégies facilitatrices et les appliquer à des situations de la vie quotidienne. Des questionnaires remplis par les aidants ont permis d'évaluer les effets de l'intervention concernant leur repérage des signes de communication, leur sentiment de compétence et leur sentiment de fardeau.

Résultats. Le repérage par les aidants des signes de communication des patients a été partiellement amélioré, notamment le repérage des actes de communication génériques. L'utilisation de moyens de communication adaptés a pu être partiellement améliorée sur le versant expressif mais pas sur le versant réceptif. En revanche, ces effets ne se sont pas généralisés aux situations de la vie quotidienne de manière homogène. Le sentiment de compétence augmente chez deux aidants sur trois et le fardeau diminue à divers degrés chez tous les aidants.

Conclusion. Cette étude montre l'intérêt d'une action d'éducation thérapeutique destinée aux aidants de patients Huntington pour faciliter la gestion de la communication. Si le repérage des signes de communication n'est pas constamment amélioré, le sentiment de compétence est meilleur et celui de fardeau moindre. La progression de la maladie demeure un biais insurmontable qu'il faut considérer.

Mots-clés : maladie de Huntington, éducation thérapeutique du patient, aidant, communication, sentiment de compétence, fardeau.

ABSTRACT

Introduction. Huntington's disease is the cause of severe symptoms including language, executive and psychobehavioral impairments. These symptoms disrupt communication between the patient and their family caregiver as well as the caregiver's sense of competence with a high risk of increased burden.

Method. As part of this study, we built a therapeutic education protocol for caregivers with 3 goals: identifying communication difficulties, learning facilitating strategies and applying it to daily life situations. Questionnaires have been filled by the caregivers to measure the effects of the intervention regarding their identification of communication signs, their feeling of competence and their burden.

Results. Caregivers' identification of patients' communication signs was partially improved, especially the identification of generic communication acts. The use of appropriate means of communication was partially improved on the expressive side but not on the receptive side. However, these effects did not generalize to daily life situations in a consistent manner. The feeling of competence increased for two out of three caregivers and the burden decreased to varying degrees for all caregivers.

Conclusion. This study shows the benefits of a therapeutic education work intended for Huntington's caregivers for better communication management. The identification of communication signs did not consistently improve but the feeling of competence increased and the burden decreased. The progression of the disease remains an overwhelming bias that must be taken into account.

Keywords: Huntington's disease, therapeutic patient education, caregiver, communication, sense of competence, burden.

80 pages

Président du jury : M. Aurélien Bresson
Directrice : Mme Mélody Devillard
Rapporteur : M. Pierre-Olivier François

Université de Strasbourg - C.F.U.O.S.
Année universitaire 2023-2024