



UNIVERSITE DE LILLE  
**FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG**  
Année : 2019

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT  
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Evaluation des besoins des conjoints-aidants de personnes atteintes par la  
maladie de Huntington**

Présentée et soutenue publiquement le jeudi 16 mai 2019 à 16 h00  
au Pôle Formation  
**Par Louis Bonnet**

---

**JURY**

**Président :**

**Monsieur le Professeur Defebvre**

**Assesseurs :**

**Monsieur le Professeur Lefebvre**

**Madame le Professeur Pasquier**

**Invité :**

**Monsieur le Professeur Antoine, université de Lille**

**Directrice de Thèse :**

**Madame le Docteur Simonin**

---

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

## TABLE DES MATIERES

|  |    |
|--|----|
| I INTRODUCTION.....  | 1  |
| 1) Généralités.....  | 1  |
| 2) Définitions .....   | 2  |
| 3) Epidémiologie de la maladie de Huntington .....   | 3  |
| 4) Physiopathologie.....   | 4  |
| 5) Clinique .....  | 6  |
| a) Signes moteurs.....   | 6  |
| b) Troubles psychiatriques .....   | 10 |
| c) Atteinte des fonctions cognitives .....   | 11 |
| 6) Prise en charge.....  | 12 |
| 7) Vivre avec une personne atteinte de la maladie de Huntington .....  | 14 |
| 8) Comparaison des besoins et des niveaux de fardeau entre aidants de personnes atteintes précocement et tardivement par la démence..... | 19 |
| II MATERIEL ET METHODE .....   | 23 |
| 1) Méthode .....   | 23 |
| a) Critères d'inclusion et d'exclusion .....   | 23 |
| b) Procédure.....  | 23 |
| 2) Matériel : outil de collecte de données (Cf. Annexe 3) .....  | 25 |
| a) L'ESPA .....  | 25 |
| b) Validation de l'ESPA et mise à l'essai .....  | 26 |
| 3) Considérations éthiques et légales .....  | 27 |
| III RESULTATS .....  | 28 |
| 1) Participants.....   | 28 |
| 2) Données sociodémographiques des aidants (Cf. tableau 2) .....   | 30 |
| 3) Autres données relevées.....  | 31 |
| 4) Analyses des résultats (Cf. tableau 4).....   | 32 |
| a) Besoins de l'aidant à son sujet .....   | 35 |
| b) Besoins liés à l'entourage.....   | 38 |
| c) Besoins liés à l'administration et aux institutions .....   | 40 |
| d) Besoins liés au milieu médical .....  | 43 |
| e) Préoccupations par rapport au conjoint atteint.....   | 43 |

|   |    |
|---|----|
| IV DISCUSSION.....  | 45 |
| 1) Résultats : les spécificités de la MH .....                              | 45 |
| a) Le manque de temps de l'aidant et le paradoxe des aides à domicile ..... | 46 |
| b) Tabou et absence de demande d'aide à la famille .....                    | 48 |
| c) Remodelage familiale et relation dyadique .....                          | 49 |
| d) Manque d'information.....  | 50 |
| e) Bien-être psychique du malade .....                                      | 52 |
| f) Gérer les crises et anticiper les difficultés.....                       | 53 |
| g) Absence de délai diagnostic.....   | 54 |
| 2) Limites .....  | 55 |
| a) Outil.....   | 55 |
| b) Choix du stade de la maladie.....  | 57 |
| c) Biais et validité interne faible.....                                    | 57 |
| d) Caractéristiques de la population .....                                  | 58 |
| 3) Perspectives .....   | 59 |
| V CONCLUSION .....  | 61 |
| VI BIBLIOGRAPHIE.....   | 63 |
| VII ANNEXES .....   | 68 |
| 1) Annexe 1 : interview de Zarit .....                                      | 68 |
| 2) Annexe 2 : SDMT .....  | 71 |
| 3) Annexe 3 : ESPA (Entente sur le Soutien aux Proches Aidants).....        | 72 |
| 4) Annexe 4 : entretien numéro 02 .....                                     | 81 |

### **Liste des abréviations**

**MH** : maladie de Huntington

**PCH** : prestation de compensation du handicap

**APA** : aide personnalisée pour l'autonomie

**EOD** : early onset dementia (démence précoce)

*Bonnet Louis*

**LOD** : late onset dementia (démence tardive)

**CPP** : comité de protection des personnes

**ESPA** : entente sur le soutien aux proches-aidants

**COAT** : carers outcome agreement tool

**MAS** : maison d'accueil spécialisée

**FAM** : foyer d'accueil médicalisé

**EHPAD** : établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes

**USLD** : unité de soins longue durée

**SCALAB** : laboratoire des sciences cognitives et sciences affectives

## I INTRODUCTION

### 1) Généralités

La maladie de Huntington est une maladie d'origine génétique due à une mutation du gène codant pour la protéine huntingtine dont le rôle n'a pas encore été clairement établi. Il s'agit d'une affection neurodégénérative touchant le système nerveux central qui débute le plus souvent entre 30 et 50 ans et évolue progressivement jusqu'à la grabatisation et l'installation d'une démence. (1)

En plus des problématiques médicales et psychosociales, elle pose un problème pour la famille du fait de son apparition précoce, à un âge où la personne atteinte et son conjoint travaillent, s'occupent de leurs enfants et ont une vie sociale plus ou moins riche, des projets. Le conjoint va rapidement devoir assumer un rôle d'aidant pour lequel il n'était pas préparé. (2) Kessler avait déjà décrit en 1993 l'aidant comme la personne oubliée dans les familles atteintes par la MH. (3)

## 2) Définitions

Le terme « aidant » désigne une personne non professionnelle, intervenant régulièrement auprès d'une personne de sa famille ou de son entourage en perte d'autonomie ou handicapée pour les activités de la vie quotidienne. (4)

Des études ont déjà évalué la qualité de vie, l'état de santé, ou le fardeau des aidants de personnes atteintes de troubles cognitifs qu'ils soient tardifs ou précoces. (5)(6)(7) Le terme de « fardeau » désigne toutes les conséquences dues à la prise en charge du patient, qu'elles soient économiques, psychologiques ou physiques. Un des outils d'évaluation du fardeau est le questionnaire de Zarit. (8) (Cf. Annexe 1)

Un besoin a pour fonction de nous indiquer, au travers d'un ressenti, d'une expérience émotionnelle son niveau de satisfaction, s'il est comblé ou non. C'est l'émotion qui nous permet de hiérarchiser nos besoins, de savoir lequel est le plus important à un moment précis. Selon Maslow, c'est l'insatisfaction de certains besoins qui va générer une motivation. (9) Répondre à un besoin c'est assurer notre survie physique et psychique. Les besoins vont de fonctions élémentaires telles que manger, boire, dormir à des besoins beaucoup plus subtils qu'il nous est difficile de percevoir.

La dyade désigne un ensemble de deux choses, une association de deux idées avec

une notion de complémentarité. Il désigne un couple de partenaires avec un lien social spécifique. Dans notre travail, il désigne le couple « conjoint-aidant et malade aidé ».

L'objectif de ce travail est d'évaluer les besoins non satisfaits des conjoints-aidants de patients atteints par la maladie de Huntington non institutionnalisés, à un stade intermédiaire de la maladie, et d'apprécier les répercussions de leur rôle sur leur vie sociale et familiale. Il est important pour les professionnels de santé de comprendre les enjeux et les implications au sein des familles afin d'apporter une aide et un accompagnement plus adaptés. Ce travail s'intègre à un projet de recherche sur les aidants mené en collaboration par les équipes du centre de référence maladies rares de Lille et du SCALAB.

### 3) Epidémiologie de la maladie de Huntington

La MH est une maladie rare, environ 5 à 10 cas sur 100 000, touchant autant les femmes que les hommes. En France, on estime que 18000 personnes sont concernées, dont 12000 porteuses mais asymptomatiques à ce jour. (1) Ces chiffres sous-estiment l'impact de la maladie puisque pour chaque cas c'est en réalité toute une famille qui souffre. La maladie évolue irrémédiablement vers le décès qui survient environ après 20



ans d'évolution. (1)(10)

#### 4) Physiopathologie

La physiopathologie de la maladie n'est pas encore totalement établie. La mutation concerne l'extrémité distale du gène de la huntingtine (gène IT15) sur le bras court du chromosome 4 et correspond à une augmentation du nombre de triplets CAG (supérieur à 35). Cette répétition de triplets est responsable d'une expansion anormale de polyglutamine. La pénétrance est incomplète entre 36 et 39, c'est-à-dire que le sujet développera la pathologie plus tardivement ou ne la développera pas. La pénétrance est totale à partir de 40. (11)

Il existe une corrélation inverse entre l'âge de début de la maladie et le nombre de triplets CAG. (10) Ainsi dans la forme juvénile, ils peuvent être répétés jusqu'à 100 fois. Cependant le nombre de triplets CAG ne prédit pas l'âge d'apparition exact de la maladie, en raison d'autres facteurs environnementaux ou génétiques. (1)

La maladie de Huntington se transmet sur le mode autosomique dominant. Le risque d'être porteur de la mutation est donc de 50% pour chaque enfant. En cas de transmission paternelle, un phénomène d'anticipation est possible, c'est-à-dire un début plus précoce et

une maladie plus sévère, par augmentation du nombre de triplets CAG. Ce phénomène est dû à une plus grande fragilité méiotique lors de la spermatogénèse que lors de l'ovogénèse. (10)(11)

La fonction exacte de la protéine Huntingtine est le sujet de nombreux travaux actuellement. Cette protéine est retrouvée dans tout l'organisme, mais principalement dans le cerveau au niveau du striatum et du cortex. On sait désormais qu'elle est exprimée dès le développement embryonnaire et qu'elle est impliquée dans la migration neuronale vers les couches externes du cortex cérébral. (12) Elle régule la transcription, le trafic vésiculaire et mitochondrial, le transport axonal et elle possède un rôle anti-apoptotique. Selon l'analyse de sa structure publiée en 2018, elle serait une sorte de protéine chaperonne, c'est-à-dire qu'elle serait utile au fonctionnement d'autres protéines. (13) La maladie de Huntington serait le résultat de la perte de fonction de cette protéine et de l'effet toxique de la protéine mutante. En effet, les triplets CAG codent pour des chaînes de polyglutamines, qui par leur propension à adhérer à d'autres protéines, favoriseraient la formation d'agrégats dans la cellule de plus en plus nombreux avec l'évolution de la maladie. Leur rôle est encore discuté mais le métabolisme et les autres fonctions cellulaires seraient progressivement perturbés et cela aboutirait à une neurodégénérescence. (1) (10)

Anatomiquement, on trouve une atrophie du striatum, se majorant progressivement. Plus tard dans l'évolution, tout l'encéphale et le striatum sont plus sévèrement touchés.

(10)

## 5) Clinique

Cliniquement, la maladie se caractérise par l'association variable de signes moteurs, cognitifs et enfin psychiatriques, expliquant la grande variété de tableaux rencontrés.

### a) Signes moteurs

Le symptôme le plus parlant est sans doute la chorée, c'est-à-dire la présence de mouvements involontaires, anarchiques, brusques, arythmiques et sans but. Si sa topographie initiale est variable (axiale ou segmentaire), celle-ci s'étend progressivement et touche tout le corps. Cette chorée est généralement majorée par le stress, la concentration et le calcul mais elle peut disparaître durant le sommeil. Elle peut être temporairement diminuée par la volonté.

Les premiers signes passent souvent inaperçus, surtout si le diagnostic familial n'a pas été posé. La chorée peut prendre plusieurs formes (pianotage, haussement des sourcils, clignements des yeux...). Ces mouvements ne sont pas interprétés forcément comme pathologiques par l'entourage, qui les associe souvent à de la nervosité ou à des tics. En évoluant, elle touche finalement tout le corps, y compris les muscles respiratoires, les muscles laryngés engendrant fausse route, dyspnée, dysarthrie, et trouble de la déglutition, participant à la gravité de la maladie. Initialement, cette chorée peut être associée à une hypotonie (d'origine cérébelleuse) évoluant vers une hypertonie extrapyramidale ou plus souvent, être d'emblée associée à une hypertonie. Le patient peut également présenter une bradykinésie, puis une dystonie particulièrement pendant la marche. (10)

Les troubles de la marche sont d'origine plurifactorielle avec notamment une part cognitive. La marche est caractérisée par un syndrome akinétique. La dystonie à la marche, les mouvements choréiques et la perte des réflexes posturaux engendrent des troubles de l'équilibre majorés par les troubles de l'attention et les difficultés en condition de double tâche. (14) La perte de la marche constitue un tournant et un facteur pronostique dans l'évolution de la maladie.

La dysarthrie survient assez rapidement au cours de l'évolution, elle est marquée par une voix saccadée, à débit irrégulier, perturbée par des mouvements pharyngés ou

laryngés intermittents. Les troubles de la déglutition évoluent progressivement et ont pour conséquence, à un stade avancé, une dénutrition ou des pneumopathies d'inhalation. Ils sont à la fois dus à la chorée touchant les muscles oropharyngés, et aux troubles du comportement entraînant une inattention pendant le repas ou une précipitation. (10)

Le patient est incapable de maintenir une contraction musculaire prolongée, c'est ce qu'on appelle l'impersistence motrice. (10) D'autres symptômes moteurs ont été décrits, notamment sur le plan oculomoteur avec des retards à l'initiation de la poursuite et des saccades surtout présents dans la verticalité et un ralentissement des saccades. (15)

Ces symptômes ont un retentissement fonctionnel dans les actes de la vie quotidienne. A la fin de l'évolution de la maladie, le patient n'est plus capable ni de marcher ni de se nourrir ou de parler. Les chutes sont fréquentes avant la grabatisation, en raison des troubles de l'équilibre. (1)

Shoulson et Fahn ont proposé une classification du retentissement fonctionnel en cinq stades selon la CFT (Capacité Fonctionnelle Totale) du stade 1 jusqu'au stade 5 selon 5 critères : l'occupation, la gestion des finances, la participation aux charges domestiques, les activités journalières et le niveau de soins. (Cf. tableau 1)

Tableau 1. Classification de Shoulson et Fahn (16)

| <b>Stade et CFT associé</b>           | <b>Occupation</b>                            | <b>Finances</b>         | <b>Charges domestiques</b> | <b>Activités journalières</b>     | <b>Niveau de soins</b>           |
|---------------------------------------|--|-------------------------|----------------------------|-----------------------------------|----------------------------------|
| <b>Stade I<br/>CFT<br/>de 11 à 13</b> | Normale<br>3                                 | Normale<br>3            | Normale<br>2               | Normale<br>3                      | Domicile<br>2                    |
| <b>Stade II<br/>CFT<br/>de 7 à 10</b> | Capacité réduite pour un travail normal<br>2 | Petite assistance<br>2  | Normal<br>2                | Normal<br>2                       | Domicile<br>2                    |
| <b>Stade III<br/>CFT<br/>de 3 à 6</b> | Travail marginal seulement<br>1              | Assistance majeure<br>1 | Diminution<br>1            | Diminution<br>1                   | Domicile<br>1                    |
| <b>Stade IV<br/>CFT<br/>de 1 à 2</b>  | Impossible<br>0                              | Impossible<br>0         | Impossible<br>0            | Tâche élémentaires seulement<br>1 | Domicile/ aide systématique<br>1 |
| <b>Stade V<br/>CFT<br/>0</b>          | Impossible<br>0                              | Impossible<br>0         | Impossible<br>0            | Accompagnement en totalité<br>0   | Prise en charge complète<br>0    |

b) Troubles psychiatriques

Possible mode d'entrée dans la maladie, les troubles psychiatriques et comportementaux sont fréquents (20 à 80% des cas) mais aussi variés et rendent la prise en charge difficile. A la différence des signes moteurs ou cognitifs, ceux-ci ne sont pas corrélés à l'évolution de la maladie. (17) Le plus fréquent est la dépression (40%), avec un risque de suicide important (deux fois plus élevé que dans la population générale). (10) (18) Les facteurs de risque de passage à l'acte sont les mêmes que dans la population générale. Le risque est majoré à l'apparition des symptômes neurologiques et au début de la perte d'autonomie. (18) Les patients peuvent également présenter une apathie (déficit de motivation persistant avec composante comportementale, cognitive et émotionnelle) (55%) jusqu'au repli total sur soi avec une diminution des activités ou une baisse de participation à la vie sociale. Un syndrome anxieux est également possible. (19)(18) De nombreux patients montrent des signes d'irritabilité (65%), d'agressivité vis-à-vis de leur famille ou d'eux-mêmes. Ces symptômes sont souvent la source de situations de crise au sein des familles, notamment lorsque le diagnostic n'a pas encore été posé ou lorsqu'il n'a pas été divulgué à l'entourage. (17) Les patients peuvent présenter de véritables états psychotiques avec hallucinations, obsessions diverses et délires sur fond de mysticisme, hypochondrie, mégalomanie ou jalousie. (18) Ces troubles sont accompagnés de trouble

du sommeil et d'une inversion du cycle circadien.

c) Atteinte des fonctions cognitives

L'altération progressive des fonctions cognitives est le dernier élément de la triade clinique. Elle évolue jusqu'à une démence sous-corticale qui peut être qualifiée de précoce (avant 65 ans).

Le patient est progressivement ralenti et les fonctions exécutives sont les premières atteintes. Ce syndrome dysexécutif comprend des difficultés de planification, d'intégration de l'information et rend la réalisation de tâches simultanées et l'adaptation aux imprévus difficiles. Il comprend également un manque de flexibilité cognitive avec persévération et conduites frontales. Ces troubles peuvent être mis en évidence par divers tests neuropsychologiques tels le SDMT (symbol digit modalities test), la fluence verbale ou le Stroop, entre autres. Ces tests sont les plus sensibles au début de la maladie. (10)(Cf. annexe 2 pour SDMT). Le patient présente des troubles de l'attention qui peuvent être gênants dans le domaine professionnel notamment, puisqu'ils surviennent de manière assez précoce.



Sur le plan des troubles mnésiques, sont surtout touchées les mémoires antérograde (faits récents), procédurale et de travail. Le patient va par exemple se plaindre d'oublier ses rendez-vous (mémoire antérograde). La mémoire rétrograde, elle, est longtemps préservée et moins sévèrement touchée. La faiblesse de la mémoire procédurale (ou mémoire de la motricité) est mise en évidence en demandant au patient de répéter une série de gestes, de tâches motrices qu'il aura du mal à reproduire. En revanche, la mémoire sémantique (mémoire des connaissances définitives) ou la mémoire de rappel retardé semblent être assez peu touchées. (20) Plus tardivement, ce sont les fonctions instrumentales qui sont touchées et principalement les praxies idéomotrices. Certains patients présentent classiquement une anosognosie rendant l'adhésion à la prise en charge très difficile. Les troubles phasiques ne sont que peu présents initialement. Inexorablement, le tableau évolue vers celui d'une démence sévère. (10)

Ce sont les symptômes cognitifs et le déclin fonctionnel qui altèrent le plus la qualité de vie du patient et de sa famille. (21)

## 6) Prise en charge

Il n'existe à ce jour aucun traitement curatif, probablement à cause du fait que la

physiopathologie n'a pas été clairement établie. Le traitement est donc symptomatique et en majorité constitué de psychotropes (neuroleptiques antipsychotiques, anxiolytiques, antidépresseurs et thymorégulateurs). Le reste de la prise en charge est multidisciplinaire associant selon les besoins de la kinésithérapie, de l'orthophonie pour les troubles de la déglutition et du langage, de la psychomotricité, un soutien psychologique et de l'ergothérapie.

Des mesures sociales doivent être prises afin d'organiser un plan d'aide à domicile, adapté à chaque situation selon le niveau d'évolution de la maladie, l'environnement familial et social. Quand le maintien à domicile n'est plus possible ou n'est plus souhaité par la famille, la famille peut avoir recours à l'institutionnalisation en MAS (maison d'accueil spécialisé), en FAM (foyer d'accueil médicalisé), en EHPAD (établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes) ou en USLD (unité de soins longue durée).

Afin d'éviter l'épuisement de l'aidant, des services de répit existent. D'autres solutions de répit sont possibles telles que des accueils de jour dans des centres adaptés. (19)

Plusieurs associations d'aide aux malades de Huntington et à leurs familles existent (association Huntington France, union Huntington espoir, un arc-en-ciel pour les malades de Huntington...) et proposent des groupes de parole pour les aidants, des réunions d'informations et des formations aux aidants. Certaines proposent même des séjours de

vacances pour le malade et son conjoint, où le couple est accueilli dans un village équipé d'une structure médico-sociale, mais leur accès est pour l'instant limité.

#### 7) Vivre avec une personne atteinte de la maladie de Huntington

On constate un intérêt grandissant pour les conséquences psychosociales et celles sur l'état de santé des aidants de patient atteint par la MH. Ces conséquences sont multiples, d'ordre social, financier, professionnel et médical. Le caractère précoce de la maladie dans la chorée de Huntington et sa part génétique confèrent à la situation de ces aidants et de leurs familles des spécificités.

L'irruption de la maladie dans une période où les deux parents sont susceptibles de travailler, d'avoir de nouveaux projets, où les enfants peuvent encore être scolarisés ou étudiants, vivre à la maison ou au contraire être en train de la quitter, va engendrer un bouleversement de la dynamique familiale et au sein de la relation dyadique. (2) Selon le modèle de Wright et Leahey (22), la famille est un système où tous les membres sont interconnectés et leurs relations sont en perpétuelle adaptation afin de maintenir un certain équilibre que la maladie vient perturber. Chaque membre voit son rôle et ses relations avec les autres modifiés. En premier lieu, le conjoint du malade va se retrouver aidant, rôle pour lequel il n'était pas préparé. Cette nouvelle fonction va lui prendre beaucoup de temps et

lui en prendra de plus en plus au fur et à mesure que la maladie évoluera. Il doit s'occuper du malade en perte d'autonomie, il doit compenser la perte fonctionnelle et cognitive de celui-ci dans les tâches quotidiennes et l'éducation des enfants et, spécificité du rôle d'aidant dans la MH, il doit vivre avec les troubles du comportement de son conjoint. (23) Ainsi il peut en résulter un conflit entre son nouveau rôle d'aidant, sa fonction de parent et celle de travailleur. (24) Le conjoint s'appuie parfois sur ses enfants et notamment sur l'aîné pour l'épauler dans l'éducation de ses frères et sœurs. Ainsi une adolescence ou une enfance peut être directement remodelée par la maladie de Huntington, avec l'acquisition de nouvelles responsabilités comme gérer des tâches domestiques ou s'occuper de sa fratrie à la place de ses parents. (2)

Concernant la relation dyadique, elle évolue en parallèle de la maladie. La réciprocité se perd, l'être autrefois aimé prend une place de nouvel enfant dont l'aidant est le seul parent à s'occuper. C'est ce sentiment que rapportent nombre de conjoints, qui regrettent que ce nouveau rôle écrase celui d'époux, ainsi que la perte des moments d'intimité avec leur conjoint atteint, les échanges et les sorties. (25)(24) D'ailleurs, les activités familiales, telles que les loisirs ou les vacances, sont désinvesties par manque de temps. Les aidants disent avoir l'impression de devoir laisser leur vie en suspens. (24)(26)

La famille doit également faire face à des difficultés financières à cause de la perte du

revenu du malade qui ne peut plus exercer et à cause du fait que l'aidant est bien souvent obligé de mettre sa vie professionnelle entre parenthèses en aménageant ses horaires, voire en arrêtant de travailler pour s'occuper de son conjoint malade. (27)(2) Cette situation préoccupe beaucoup l'aidant (23) et cela malgré l'existence d'aides financières telles la PCH (prestation de compensation du handicap selon l'âge, la perte d'autonomie) ou l'APA (aide personnalisée pour l'autonomie, pour les patients après 60 ans). (28) L'aidant peut également percevoir la majoration pour tierce personne. (29)

Ces situations peuvent aboutir à des conflits au sein de la famille si l'investissement de chacun des membres n'est pas égal. Il semble que les familles touchées les plus précocement par la maladie soient les plus vulnérables. (2)

En plus de ces difficultés familiales, l'aidant s'isole progressivement sur le plan social, soit par manque de temps car la prise en charge du malade est lourde au quotidien, soit par peur du regard des autres, soit à la demande du malade. (24) Certaines familles préfèrent garder leur situation secrète, renforçant cet isolement. Leurs relations sociales se distendent, leur vie sociale est désinvestie. (24) De manière générale, les aidants ont du mal à garder du temps pour eux en posant leurs limites que ce soit pour se reposer, voir leurs amis ou s'adonner à leurs passe-temps.(26)(24)(30) Ils décrivent une désintégration de leur vie personnelle, devant se partager entre le travail, les soins du conjoint et

l'éducation des enfants, le tout dans un contexte de stress quasiment permanent et parfois même de conflit. (23)(31)

Ce statut d'aidant a bien souvent des conséquences sur leur santé psychologique. En effet, la dépression est fréquente chez ceux qui se sentent dépassés par la situation et sans solution à leurs problèmes et chez les aidants dont le conjoint atteint présente un syndrome dépressif. (26) De plus, ils peuvent ressentir un sentiment de culpabilité vis-à-vis de leurs enfants qu'ils ont du mal à protéger de la situation et qu'ils ont l'impression de délaisser. (24)

Surtout, les parents ont pour préoccupation importante le risque de transmission à leurs enfants. (23) C'est cette part génétique qui rend la situation des familles différente de celles rencontrées dans d'autres pathologies. (24) Dans son travail sur l'expérience émotionnelle, Williams nous apprend qu'un des grands thèmes qui revenait avec insistance lors des groupes de parole entre aidants de personnes atteintes par la MH, était l'inquiétude liée à cette possible transmission. Cette peur était toujours bien présente dans leur esprit, comme une « ombre omniprésente » qu'ils avaient du mal à occulter. Certains disaient guetter les premiers signes de la maladie chez leurs descendants, d'autres évoquaient surtout une culpabilité regrettant de les avoir mis dans une situation aussi inconfortable, pensant même qu'ils n'auraient pas dû les mettre au monde. Les parents ne

poussaient pas leur progéniture à faire le diagnostic pré-symptomatique mais se disaient prêts à les épauler dans la démarche s'ils le souhaitaient. (24)

Aubeeluck et Buchanon, constatant une qualité de vie amoindrie parmi les aidants de patients atteints par la maladie de Huntington, ont développé une échelle de qualité de vie, appelée HDQoL (Huntington Disease Quality of Life), qui a été validée. Elle évalue la santé physique, psychologique, le niveau de dépendance et les relations sociales. (32) La qualité de vie des aidants est corrélée aux déficiences fonctionnelles et cognitives. (21)

Quand la situation devient ingérable au domicile, les aidants espèrent pouvoir se tourner vers les institutions afin d'hospitaliser le malade pour obtenir quelques jours de répit, mais là encore ils se heurtent à de nouveaux obstacles. En effet, ces services ne sont pas adaptés à la MH. Les aidants déplorent le fait qu'ils soient spécifiquement conçus pour des personnes âgées et sont réticents à y laisser séjourner leur conjoint encore jeune. (5) Ils redoutent également un manque de connaissance du personnel au sujet de la MH et ils ne lui font pas confiance. (33) Les familles ont l'impression de ne pas être entendues et comprises par les soignants lorsqu'ils essayent de donner des conseils sur la prise en charge de leur parent et déplorent un manque de service disponible. (34) Ils souhaiteraient des services plus adaptables, plus personnalisés, plus propres aux troubles des malades. (35) De plus, bien souvent ces structures sont rares et éloignées. Les familles regrettent

également le délai entre la demande d'une place en séjour de répit et l'acceptation de leur conjoint, bien souvent à un moment où la crise passagère est terminée et où ils ne sont plus en demande. Ils souhaiteraient des solutions de répit plus immédiates.

Voilà ce que nous savons aujourd'hui sur les répercussions psycho-sociales du rôle d'aidant dans la maladie de Huntington. Aucune étude n'a, à ce jour, évalué les besoins non satisfaits du conjoint-aidant spécifiquement.

#### 8) Comparaison des besoins et des niveaux de fardeau entre aidants de personnes atteintes précocement et tardivement par la démence

La MH engendre des troubles cognitifs considérés comme précoces (<65 ans). On peut s'appuyer sur les travaux existants qui comparent les aidants de personnes atteintes de démence précoce aux aidants de personnes atteintes plus tardivement.

Ils montrent des niveaux de fardeau plus élevés quand l'aidant vit avec la personne malade et une qualité de vie amoindrie. Cependant, de nombreux besoins sont identiques comme celui de se détendre, de prendre soin du parent atteint et de le stimuler, de lutter contre l'isolement et d'être mieux préparé. Ces besoins étant toutefois exprimés en plus grand nombre chez les aidants de malades atteints précocement (EOD : Early onset



dementia).

Des différences significatives existent entre aidants de EOD et aidants de malades touchés après 65 ans (LOD : late onset dementia). En effet, les aidants des EOD ont davantage besoin de maintenir des liens sociaux avec l'extérieur et d'être guidés dans les démarches administratives. Ils ont également des besoins liés aux soins plus importants et plus demandeurs de structures adaptées. Une autre différence est la plus grande souffrance émotionnelle chez les aidants des EOD avec une perception plus sévère des troubles. (36)(5)

Ils regrettent un délai diagnostique jugé trop long à cause de l'attribution des premiers symptômes à d'autres troubles tels dépression ou burn out et d'un déni de l'entourage, selon Van Vliet. (37)

Le niveau de fardeau de l'aidant et ses troubles dépressifs sont liés aux troubles neuropsychiatriques de l'aidé, aux troubles du comportement, car ceux-ci compliquent sa tâche quotidiennement. Plus les troubles cognitifs sont évolués plus le niveau de fardeau est haut car l'autonomie diminue et les heures de soins nécessaires sont plus nombreuses. (38)

Malgré leur nouvelle place au cœur de la prise en charge, les aidants ont toujours la sensation que leur rôle est sous-estimé et négligé. (39) Ainsi une étude plus spécifiquement sur les besoins des conjoints-aidants de patients atteints par la maladie de Huntington semble utile devant les spécificités de cette pathologie (précocité, évolution lente, et part génétique). En effet, en plus de son apparition à un âge précoce, de sa variabilité clinique, elle pose des problématiques familiales et dyadiques en raison de son caractère génétique et donc des risques de transmission aux descendants. Ce travail est une enquête préliminaire au projet COCOON (COuple et COnjoint-aidant dans la maladie de HuntingtON), menée en collaboration par l'équipe du Centre de Référence maladies rares de Lille sur la MH (Dr Simonin) et par le SCALab (Pr Antoine, UMR CNRS 9193, sciences cognitives et sciences affectives, équipe dynamique émotionnelle et pathologies), et financée par le Conseil Régional Hauts de France.

L'objectif principal de cette thèse est d'identifier les besoins insatisfaits des conjoints-aidants de personnes atteintes par la maladie de Huntington vivant à domicile. L'objectif secondaire est d'apprécier l'adaptabilité du questionnaire ESPA (voir plus loin) à la maladie de Huntington afin de pouvoir affiner le questionnaire en vue du projet COCOON.

Nous détaillerons tout d'abord la méthode et le questionnaire utilisé. Dans un second

*Bonnet Louis*

temps, nous exposerons les résultats par catégories de besoin et en discuterons par rapport aux données de la littérature puis nous rechercherons les spécificités de la MH pour adapter le questionnaire.

## II MATERIEL ET METHODE

### 1) Méthode

#### a) Critères d'inclusion et d'exclusion

Des conjoints-aidants de patients atteints par la maladie de Huntington à un stade intermédiaire (capacité fonctionnelle totale de 3 à 6) ont été recrutés au Centre Hospitalier de Lille où le patient était suivi, entre septembre 2017 et octobre 2018. Les critères d'inclusion étaient : être la conjointe ou le conjoint d'une personne atteinte de la maladie de Huntington avec un score CFT le jour même compris entre 3 et 6 inclus et vivre avec cette personne au domicile. Etaient exclus les aidants qui n'étaient pas conjoints ou n'habitaient pas sous le même toit.

#### b) Procédure

Les entretiens étaient organisés au cours du bilan annuel en hôpital de jour en neurologie au CHRU de Lille auquel étaient conviés les patients. Pour les conjoints-aidants qui étaient sur place le jour-même, il était proposé de réaliser un entretien enregistré par

un dictaphone autour de leurs besoins. Un temps de réflexion de quelques heures leur était laissé avant d'exprimer leur consentement. Ceux qui acceptaient étaient vus seul dans un bureau. Des données socio-démographiques étaient d'abord relevées avant l'entretien semi-dirigé, telles que l'âge de chacun, l'année de diagnostic, le sexe, le nombre d'années de vie commune et le nombre d'heures consacrées au conjoint par jour.

Il leur était spécifié que la discussion serait anonyme et enregistrée avec un dictaphone afin d'être retranscrite textuellement et intégralement en supprimant tout élément d'identification. L'interview était basée sur l'ESPA, version française du COAT (voir paragraphe suivant). Le questionnaire ESPA n'était pas complété mais il servait de guide à l'interview. Les discussions étaient, dans un second temps, analysées et codées par moi-même à l'aide du logiciel In vivo 11 pour une analyse thématique pour la gestion qualitative des données. Des « nœuds » (il s'agit de grands thèmes qui permettent de classer les réponses) étaient créés pour répertorier les besoins cités lors des entretiens. Il n'était pas réalisé de double lecture par une autre personne.

2) Matériel : outil de collecte de données (Cf. Annexe 3)

a) L'ESPA

L'outil ESPA (Entente sur le Soutien aux Proches-Aidants) est la version francophone du COAT (Carers Outcome Agreement Tool) développé en Suède et au Royaume-Uni. Il s'agit d'un entretien semi-dirigé qui permet d'évaluer les besoins des aidants. Son intérêt est qu'il est complété par l'intervenant au domicile et par l'aidant, en partenariat. Le binôme y aborde point par point les difficultés de l'aidant dans les soins du malade, les qualités de vie de l'un et de l'autre et ce qui pourrait les améliorer. Les aidants participent donc activement à l'évaluation de leurs besoins en fonction de leur situation, de leur difficulté, de leur expérience personnelle et de leurs priorités. L'intervenant essaye d'y répondre en proposant des services qu'il juge adaptés. Ainsi les solutions sont cherchées en collaboration et la réponse aux besoins est la plus personnalisée possible. Un plan de service est finalement établi dans lequel ils conviennent ensemble des types d'aides mises en place.

Dans le questionnaire ESPA, les 46 besoins sont répartis parmi 4 grands thèmes :

- les types d'aides pour aider à prendre soin du parent
- ce qui pourrait améliorer la qualité de vie du parent
- ce qui pourrait améliorer la qualité de vie de l'aidant
- critères de qualité des aides reçues

Chacun des 4 items est ensuite complété par un plan d'action établi en partenariat, comprenant un type d'aide défini ensemble, adapté au maximum à la situation du couple, les objectifs, et le suivi afin de vérifier son efficacité, et enfin les ajustements si besoin.

#### b) Validation de l'ESPA et mise à l'essai

Une analyse inter-groupe du contenu thématique d'entretiens semi-dirigés au sujet de cet outil, auprès d'aidants et d'intervenants qui l'avaient utilisé, a attesté de sa pertinence et de sa validité et a assuré que l'adaptation à la langue française était satisfaisante. La liste des besoins a été jugée complète par les aidants. Ceux-ci appréciaient par ailleurs le

fait d'être actifs dans l'établissement du plan d'action.

Sa mise à l'essai dans 2 régions du Canada, auprès d'aidants et d'intervenants (infirmière, ergothérapeute, assistante sociale...) préalablement formés à son utilisation, a mis en avant le fait que la majorité des besoins était d'ordre psycho-affectif. Sa pertinence a également été évaluée auprès des intervenants et des responsables des services d'aide à domicile. Ceux-ci jugeaient l'ESPA comme un bon cadre de référence pour évaluer les besoins des aidants et ils appréciaient l'idée d'un plan de soins établi en collaboration avec l'aidant. (40)(41)

### 3) Considérations éthiques et légales

S'agissant d'une enquête de catégorie 3, c'est-à-dire non interventionnelle, il n'a pas été nécessaire d'avoir l'accord d'un CPP (Comité de Protections des Personnes). Néanmoins les aidants étaient informés des objectifs de l'étude et du fait que l'enregistrement serait retranscrit et anonymisé.



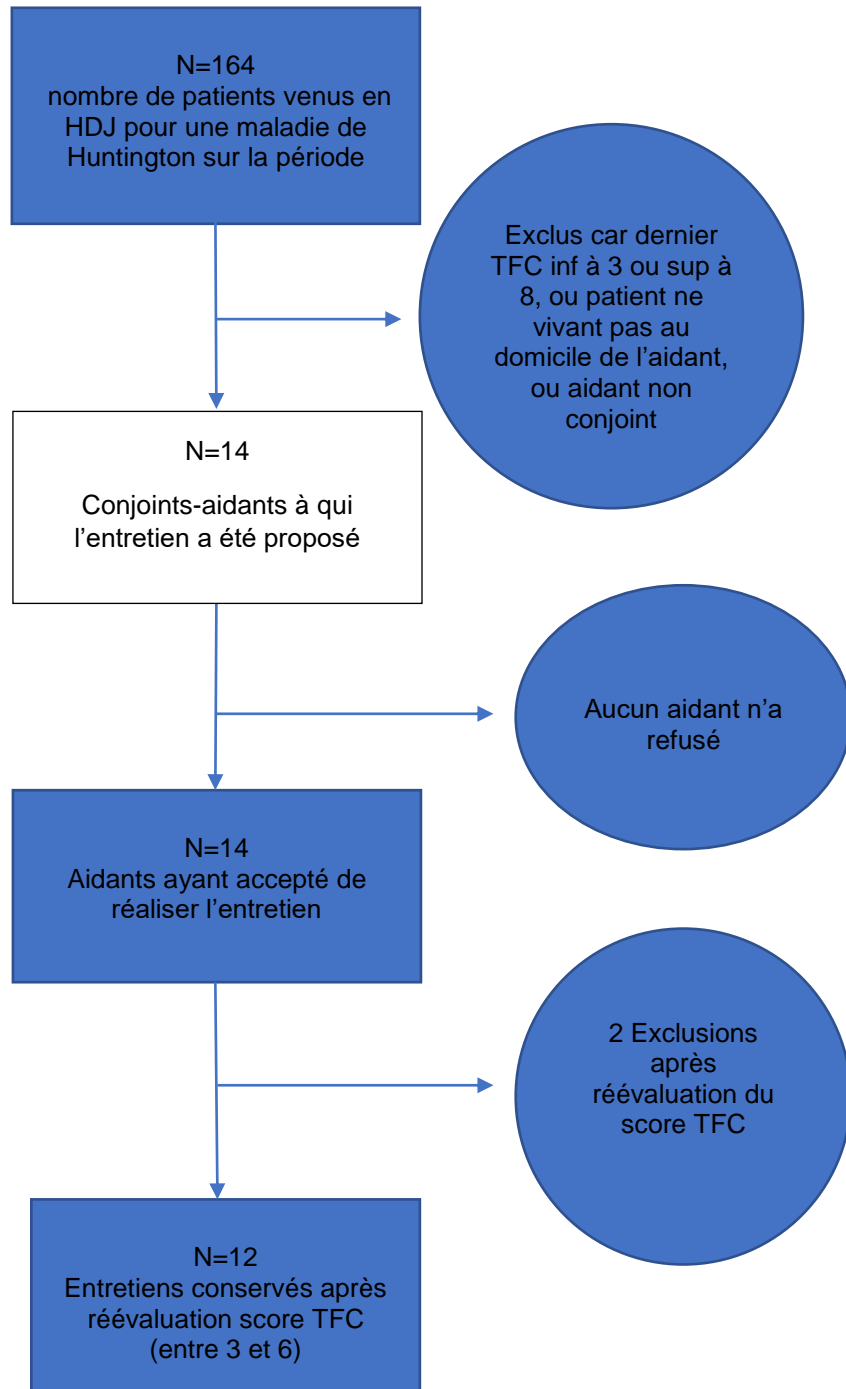
### III RESULTATS

#### 1) Participants

Pour des raisons pratiques au sein du service, les aidants étaient inclus initialement selon le score d'autonomie (TFC) calculé un an plus tôt lors du précédent passage en HDJ. On incluait donc les patients avec un score compris entre 3 et 8, en supposant qu'une perte d'autonomie avait eu lieu depuis. L'aidant était ensuite rencontré seul dans un bureau du service et il lui était signifié que l'entretien serait enregistré. L'ensemble des aidants à qui l'entretien a été proposé a accepté de participer (14 sur 14). Ensuite, le jour-même, une nouvelle échelle TFC était administrée par le neurologue. C'est avec le score TFC du jour-même qu'il était finalement décidé d'inclure ou d'exclure les aidants.

Ainsi, 14 conjoints ou conjointes ont été rencontrés entre septembre 2017 et octobre 2018. Deux ont finalement été exclus car le score TFC de leur conjoint malade était toujours supérieur à 6. (Cf. Diagramme 1 Flow chart)

Diagramme 1. Flowchart



2) Données sociodémographiques des aidants (Cf. tableau 2)

Tableau 2. Données sociodémographiques des aidants

|  | N     | %     |
|--|-------|-------|
| Sexe :   |       |       |
| Femme  | 2     | 17%   |
| Homme  | 10    | 83%   |
| Age moyen chez les femmes (en années)          | 48.5  |       |
| Age moyen chez les hommes (en années)          | 63.2  |       |
| Age moyen (en années)                          | 60.75 |       |
| Age :  |       |       |
| <50  | 1     | 8.3%  |
| 50-59  | 5     | 41.7% |
| 60-69  | 3     | 25%   |
| >70  | 3     | 25%   |
| Enfant(s) :                                    |       |       |
| 0  | 2     | 16.7% |
| 1  | 2     | 16.7% |
| 2  | 4     | 33.3% |
| 3 ou plus                                      | 4     | 33.3% |
| Couple avec enfant encore à charge :           |       |       |
| Oui  | 2     | 16.7% |
| Non  | 10    | 83.3% |
| Durée depuis le diagnostic (moyenne en années) | 10.45 |       |

Le groupe comprenait 16.7% de femmes et 83.3% d'hommes. L'âge moyen des aidants était de 61 ans (48.5 pour les femmes et 63.2 pour les hommes). Le plus jeune aidant avait 43 ans, le plus âgé 81 ans. La moyenne d'âge des personnes atteintes était de 58 ans. Ils vivaient ensemble depuis 36 ans en moyenne. Le nombre d'enfants par couple en moyenne était d'un peu plus de 2 mais seulement 2 couples en avaient encore à charge. (Cf. tableau 2)

Le diagnostic avait été posé en moyenne une dizaine d'années plus tôt mais selon les circonstances de diagnostic, cette durée variait de 3 à 17 ans.

### 3) Autres données relevées

Les aidants consacraient en moyenne 7h45 par jour à leur conjoint malade. (Cf. Tableau 3)

L'un disait devoir consacrer 24 heures sur 24 à son conjoint, un autre « seulement » 2 heures par jour. Ils n'étaient que 3 à travailler encore, 5 étaient retraités, 1 en invalidité, et les trois derniers ne travaillaient pas mais c'était sans lien avec le rôle d'aidant.

Soixante-quinze pour cent des aidants ont déclaré avoir des problèmes de santé pour lesquels ils étaient suivis. Sur les 11 cas recevant des intervenants à domicile, il s'agissait

pour 10 d'entre eux d'un kinésithérapeute ou d'un orthophoniste.

Tableau 3. Heures dédiées au malade par jour

| Heures par jour dédiées au malade | N   | %      |
|-----------------------------------|-----|--------|
| >12h/jr                           | 2   | 18.2%  |
| 6-12h/jr                          | 4   | 36.3 % |
| <6h/jr                            | 5   | 45.4%  |
| Moyennes (en h/jr)                | 7.7 |        |

#### 4) Analyses des résultats (Cf. tableau 4)

Le tableau 4 indique le nombre de soignants qui ont fait référence, au moins une fois durant l'entretien, à un besoin.

Tableau 4. Tableau des résultats

| Besoins                          | N  |
|----------------------------------|----|
| <b>Besoins liés à l'aidant :</b> | 37 |
| - Communication                  | 5  |
| - Décompression                  | 12 |
| - Maintien relation              | 9  |

|  |    |
|--|----|
| - Solution de répit                      | 9  |
| - Mettre ses limites                     | 1  |
| - Reconnaissance                         | 1  |
| - Se soigner                             | 0  |
| <b>Besoins liés à l'entourage :</b>      | 16 |
| - Accompagnement                         | 1  |
| - Aide                                   | 3  |
| - Compréhension                          | 3  |
| - Proposer aide                          | 1  |
| - Maintien lien social                   | 8  |
| - Ecoute                                 | 0  |
| <b>Besoins liés aux institutions :</b>   | 30 |
| - Accompagnement                         | 4  |
| - Formation                              | 4  |
| - Information                            | 9  |
| - Intervenants à dom.                    | 7  |
| - Lieux d'accueil                        | 5  |
| - Association                            | 1  |
| <b>Préoccupations autour du malade :</b> | 18 |
| - Activités, occupations                 | 6  |
| - Bien-être physique                     | 1  |
| - Bien-être psychique                    | 9  |
| - Que faire en cas de fausse route       | 1  |
| - Si quelque chose arrive à l'aidant     | 1  |
| <b>Besoins liés au milieu médical :</b>  | 9  |
| - Accompagnement                         | 1  |

|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| - Information                        | 7 |
| - Référent en cas d'urgence/de crise | 1 |
| <b>Absence de besoin :</b>           |   |
| - Lié à l'entourage                  | 3 |
| - Autour du malade                   | 1 |
| - Lié au milieu médical              | 5 |

Au total, 110 besoins ont été répertoriés, 25 différents, et ceux-ci ont pu être classés en 5 grandes catégories : les besoins de l'aidant liés à lui-même, ses préoccupations autour du malade, ses besoins liés à l'entourage, ses besoins liés au milieu médical et ses besoins liés à l'administration et aux institutions.

Dans l'ensemble, la majorité des besoins exprimés par les aidants concernait leurs propres besoins (37 fois cités) puis ceux liés à l'administration, aux institutions (30 fois cités). Les besoins liés aux insuffisances du milieu médical étaient les moins cités, seulement 9 fois en tout. (Cf. tableau 4)

Regardons plus en détail les résultats.

a) Besoins de l'aidant à son sujet

Tous évoquaient un besoin de décompresser, exprimé le plus souvent par un manque de temps pour soi ou par un progressif désinvestissement des loisirs. Le maintien d'une activité professionnelle pour certains apparaissait comme un moyen de se changer les idées.

Entretien numéro 14 :

*« Q : ...Est-ce que vous estimez que vous disposez d'assez de temps pour vos activités ?  
Je sais pas ce que vous aimez faire...*

*R : Depuis deux ans je crois que j'ai mis tout ça en stand-by... »*

Une majorité (56%) partait encore en vacances à 2 dont 2 couples par le biais d'associations ou de villages-vacances VRF. Les autres ne pouvaient plus partir à 2 car le malade s'y opposait. Pour ceux-là, partir seul n'était pas envisageable, soit par culpabilité de laisser le conjoint seul soit par manque d'une présence à la maison pour prendre le relais.

Soixante-quinze pour cent (9/12) déploraient la perte de la relation avec leur conjoint, notamment les sorties à deux et les échanges. Certains le justifiaient par la peur du regard des autres chez le conjoint atteint le plus souvent. Quatre d'entre eux avouaient que les



sorties leur manquaient mais ils pensaient qu'elles étaient désormais devenues impossibles à cause des difficultés du malade, de sa fatigue. Un autre avouait simplement ne plus penser à faire des activités à deux. Enfin, un dernier regrettait sa perte de fonction de mari au profit de celle d'aidant.

Entretien numéro 01 :

*« R : (Il souffle). Ce qui m'inquiète c'est de la voir se dégrader quoi. Enfin c'est surtout... vous avez perdu votre femme quoi, enfin c'est une autre femme.*

*Q : Vous avez l'impression que c'est plus la femme que... (il me coupe)*

*R : Non ! Non, c'est plus ma femme. Mon rôle c'est, je suis plus un mari, je suis un aidant. On a changé les affectations quoi.*

*Q : Et votre place de mari, elle vous manque ?*

*R : Ba oui. Je suis plutôt un infirmier, je vous le dis souvent. Je suis plus... non je suis un infirmier quoi. »*

Soixante-quinze pour cent (9/12) exprimaient un état de fatigue et des difficultés à trouver des solutions de répit afin de se reposer quelques jours. Ils se heurtaient parfois au refus du malade d'être institutionnalisé même transitoirement, d'aller en hôpital de jour ou à un délai de mise en place trop long de telles mesures.

Entretien numéro 02 :

*« Ba l'aide dont j'aurais besoin, c'est que lorsque je pars, 1 heure ou 2, ou même l'après-midi, qu'il y ait quelqu'un. Le problème c'est, mon cas personnel, des fois quand je dois partir, c'est, je dois le prévenir un jour avant, bon c'est difficile. »*

Entretien numéro 03 :

*« Alors la fatigue... Je ne vous dis pas, il faut s'occuper de sa femme et de soi-même. »*

On peut noter qu'un seul aidant (soit 8%) évoquait le besoin de reconnaissance, la plupart précisant qu'ils acceptaient leur rôle naturellement par amour et sens du devoir, du fait de leur statut de conjoint.

Entretien numéro 09 :

*« Oui ils me disent que j'ai du courage. Mais c'est pas du courage, c'est ma femme, c'est ma moitié quoi. »*

Vingt-cinq pour cent (3/12) auraient souhaité participer à des groupes de parole avec d'autres aidants partageant leur situation. Cependant, deux d'entre eux ne connaissaient pas l'existence de ces groupes, l'un avait essayé en vain de se mettre en relation avec eux et un dernier s'était étonné quelques mois plus tôt de l'arrêt du groupe de parole auquel il participait. Ceux qui refusaient de participer aux groupes d'échange entre aidants pensaient qu'il s'agissait d'une perte de temps durant laquelle seraient ressassés leurs problèmes.

b) Besoins liés à l'entourage

Un quart n'évoquaient aucun besoin vis-à-vis de leur entourage en termes d'aide ou de soutien. Ils s'estimaient suffisamment entourés et soutenus par leur famille. Autant avaient l'impression de ne pas être compris. Et toujours 25% déclaraient un manque d'aide en termes de présence afin de leur libérer du temps ou en tant que soutien moral.

Entretien numéro 01 :

*« Q : (Silence) Est-ce que ça vous serait utile d'avoir plus d'aide de votre famille ou de celle de votre conjointe ?*

*R : Pff (il soupire). Je dirais peut-être. Je suis plutôt isolé donc du coup, j'aimerais bien avoir un peu d'aide de... (il réfléchit) de la famille mais en même temps euh comme c'est une maladie génétique... »*

Beaucoup d'aidants attendaient et recevaient de leur famille proche (enfants et petits-enfants) surtout un soutien moral et des visites régulières. Ils savaient qu'ils pouvaient compter sur eux en cas de besoin, mais ils préféraient ne pas trop les solliciter afin de respecter leur vie de famille puisque la plupart étaient jeunes parents et travaillaient.

Soixante-six pour cent (8/12) confiaient avoir besoin de parler, d'échanger car ils déploraient un éloignement du réseau d'amis. En effet, les aidants ne côtoyaient souvent plus qu'un ou deux amis, et trop rarement selon eux. Les contacts avec les autres ayant

été rompus naturellement, souvent par manque de temps, ou par gêne vis-à-vis d'eux pour un des aidants uniquement. On constatait également un rétrécissement important du cercle familial qui ne comprenait plus qu'enfants et petits-enfants. Un aidant disait même avoir perdu contact avec sa fratrie à cause de la maladie.

Entretien numéro 09 :

« Q : *Et vous, de votre côté, vos frères, vos sœurs, vous avez encore le temps de les voir ?*

R : *Pfff (il soupire). Moins, il y a beaucoup de coupures.*

Q : *A cause de la maladie vous pensez ?*

R : *A cause de la maladie, à cause de qu'on fait plus des réunions de famille.*

Q : *Pourquoi vous les faites plus les réunions de famille ?*

R : *Ba parce que voilà, il y a le regard des autres. C'est ça qui tue quoi.*

Q : *Ça vous gêne ?*

R : *Ah même la famille !*

Q : *Et eux, ils en disent quoi ?*

R : *Ba ils disent rien parce qu'ils ne viennent pas alors voilà.*

Q : *Ils évitent vous pensez ?*

R : *Ba ils évitent, ils ont peur que ça soit, que ça soit, que ça s'attrape. Mais ça ne s'attrape pas cette maladie-là. »*

Entretien numéro 14 :

« R : *Euh non je crois que j'ai euh... Je pense que la relation s'est détériorée au fur et à mesure que la maladie s'est amplifiée donc euh les amis finalement, ils ont déserté quoi.*

Q : *Tous ?*

R : *Oui pratiquement.*

Q : *Vous avez plus de ? (Il me coupe)*

R : *Non, non. »*

D'ailleurs, 50% des aidants avouaient préférer éviter le sujet de la maladie de Huntington avec leur famille, afin de ne pas leur exposer des difficultés qu'ils pourraient rencontrer plus tard à cause du risque de transmission génétique.

On remarque que les aidants qui disaient consacrer plus de 12 heures par jour à leur conjoint n'exprimaient aucun besoin vis-vis de leur entourage.

c) Besoins liés à l'administration et aux institutions

Soixante-quinze pour cent (9/12) estimaient les informations reçues sur les structures ou sur les aides insuffisantes. En effet, 25% des aidants (3/12) manquaient d'informations sur les structures prêtes à accueillir leur conjoint en hôpital de jour ou pour une institutionnalisation et 50% (6/12) ne savaient pas comment obtenir les aides humaines ou financières. Certains avaient pourtant rencontré une ou des assistantes sociales dans ce but, et d'autres pas, ne sachant à qui s'adresser pour entreprendre de telles démarches.

Entretien numéro 14 :

*« R : Ba c'est compliqué je veux dire, là je n'ai pas eu les réponses adéquates là hein donc... Aujourd'hui c'est plus possible d'aller dans les hôpitaux de jour parce que la maladie est bien installée mais j'aurais préféré qu'on me donne la possibilité d'accompagner mon épouse vers une équipe pluridisciplinaire et qu'elle puisse la prendre en charge quand c'était possible de le faire.*

*Q : Ça ne vous a pas été proposé ?*

*R : Non jamais. »*

D'ailleurs, trois ne se sentaient pas du tout accompagnés dans ces démarches administratives.

Entretien numéro 01 :

*« R : Euh je me suis débrouillé tout seul, j'ai essayé de taper à toutes les portes mais ça n'a pas fonctionné. Enfin moi je me rends compte que le système il est surtout mal fait.*

*Q : Vous vous êtes senti seul face à la situation ?*

*R : Ah ba, là moi je suis en colère, oui, en colère contre le système. »*

Entretien numéro 02 :

*« R : Il n'y a rien du tout, on est tout seul et puis si vraiment on a le temps et la force, l'énergie pour aller chercher à droite et à gauche et téléphoner, on le fait. Moi c'est ce que j'ai fait et euh j'ai appelé une fois ou deux et euh...personne m'a répondu donc j'ai laissé tomber. Par habitude, je compte pas sur les gens... »*

Cinquante-huit pour cent (7/12) avaient des besoins vis-à-vis des intervenants à domicile. Ils regrettaient notamment l'absence de passage infirmier ou d'un auxiliaire de vie

à cause du refus du malade.

Certains auraient préféré plus d'échanges avec les kinésithérapeutes. Un tiers (4/12) des sujets étaient favorables à une participation à une formation pour apprendre à prendre soin du malade.

Quarante-deux pourcent (5/12) avaient des doutes, des questions ou des réticences au sujet des lieux d'accueil. En effet, deux d'entre eux estimaient le personnel paramédical et médical de ces structures pas assez formé à cette pathologie. Deux autres trouvaient les EHPAD inadaptées, en se basant sur leurs expériences personnelles. Enfin, un autre ne connaissait aucune alternative aux EHPAD. Il est intéressant de noter que ce besoin concerne les aidants qui disent devoir consacrer le plus de temps à leur conjoint.

Entretien numéro 02 :

*« Q : Ce qui posait problème aussi c'était l'avenir et où elle pourrait séjourner à l'avenir ?  
R : Oui voilà c'est ça, ça c'est un point d'interrogation et alors, à part les maisons de retraite qui gèrent plus ou moins ces trucs-là mais je connais les maisons de retraite, elles ne sont pas adaptées... »*

d) Besoins liés au milieu médical

Un manque d'information relatif sur la MH au moment de l'annonce diagnostic était rapporté par 42%, ceux-ci déclarant devoir la compléter avec internet. Un autre aidant se plaignait d'un manque de référent en urgences en période de crise, ne sachant qui contacter. Les trois conjoints qui étaient passés aux urgences pendant ces périodes trouvaient le service inadapté (délai de prise en charge trop long et équipe médicale qui ne connaît pas la maladie).

Entretien numéro 02 :

*« Quand on a un problème d'urgence dû à la maladie, on devrait être référencé, il n'y a pas besoin de repasser le scanner, enfin et, et de repasser le circuit avec des gens qui sont aux urgences en bas, qui ne connaissent rien et ils me demandent si c'est pas moi qui suis malade, enfin bon... »*

e) Préoccupations par rapport au conjoint atteint

Vis-à-vis du conjoint atteint, une grande majorité des aidants (75%) se souciait de leur bien-être psychique. Ils regrettaient que des membres de la fratrie, des amis ou même des enfants se soient éloignés de leur conjoint malade, rendant les visites à domicile rares. Un seul a décrit spontanément un sentiment de culpabilité chez sa conjointe vis-à-vis du



risque héréditaire et 2 un sentiment d'infériorité, une dévalorisation qui favorisait le repli sur soi.

Entretien numéro 02 :

*Q : Et avec ses amis ?*

*R : Ah non elle est complètement coupée. Elle avait une copine... elle n'a jamais eu beaucoup d'amis hein, elle avait... 2 amis et quand sa maladie s'est déclarée, forcément l'ami, bon il sortait, du coup...*

*Q : Ça lui ferait plaisir de retrouver ses amis ?*

*R : Oui mais en même temps elle est consciente de sa maladie, le fait de se montrer comme ça, diminuée, ça lui plaît pas. »*

Cinquante pourcent (6/12) trouvaient leur conjoint insuffisamment stimulé par leurs activités pour diverses raisons parmi lesquelles le manque de motivation à la maison et la limitation des activités extérieures (cinéma, courses...) par peur du regard des autres. Un se heurtait au refus d'aller en hôpital de jour où il espérait plus d'activités et d'échanges.

Entretien numéro 12 :

*« : Oui et lui, il (le conjoint malade) fait quoi comme activités, on va dire ?*

*R : Pas grand-chose à part regarder la télé et être sur son ordinateur, c'est tout ce qu'il fait.*

*Q : Oui, ça vous plairait qu'il fasse plus de choses ?*

*R : Ba quand même oui. »*

## IV DISCUSSION

L'objectif principal de notre travail était d'identifier les besoins des conjoints-aidants de patients atteints de la MH afin d'améliorer leur accompagnement et les services médico-sociaux, tandis que le second était d'apprécier l'adaptabilité du questionnaire ESPA à la MH afin d'affiner le questionnaire pour l'étude COCOON.

Les résultats ont mis en lumière de nombreux besoins insatisfaits chez les aidants. En premier lieu, des besoins qui leur sont propres, notamment un manque de temps pour eux-mêmes. Ils se soucient également du bien-être psychique du malade et s'inquiètent du manque de solutions alternatives à leurs yeux.

### 1) Résultats : les spécificités de la MH

Globalement ces résultats sont proches de ceux obtenus par Ducharme dans son étude comparative entre besoins d'aidants de personnes avec des troubles cognitifs précoces, soit avant 65 ans, et besoins d'aidants de maladie d'Alzheimer ou apparentées d'apparition plus tardive et dans une autre étude sur les besoins insatisfaits des aidants de malades atteints précocement. C'est-à-dire qu'en premier lieu, les besoins les plus souvent exprimés sont d'ordre psychologique plutôt que matériel ou instrumental.

a) Le manque de temps de l'aidant et le paradoxe des aides à domicile

Il n'est pas surprenant que le besoin le plus cité soit celui de se détendre, de décompresser chez des aidants encore jeunes et qui travaillent pour la majorité ou s'occupent des enfants. Il revient même plus fréquemment que dans les études de Ducharme sur les aidants de patients avec EOD (100% contre 70%). (5) En effet, les conjoints sont débordés entre leur rôle de parent, leur profession, la gestion de la maison, cela engendrant une grande fatigue retrouvée chez beaucoup d'aidants rencontrés et déjà mise en évidence dans différents articles. (39) (24) Dans la littérature, cette impression de « perte de sa vie personnelle » est souvent retrouvée chez les aidants de malade de Huntington. (39) (42)

On peut noter à ce sujet un certain paradoxe. En effet, tous les aidants disent avoir besoin de décompresser, d'avoir plus de temps pour souffler. Mais finalement très peu mettent en place des aides humaines de type auxiliaire de vie ou passage infirmier pour leur libérer du temps. Beaucoup sont défavorables à cette idée parce qu'il est difficile pour eux d'envisager une aide pour leur conjoint encore « jeune » et parce qu'ils se sentent encore capables physiquement d'assurer seul étant donné leur relatif jeune âge également. Ils ont ainsi plus de mal à poser leurs limites. Ceux qui sont plutôt enclins à organiser un soutien de ce type à domicile se heurtent au refus du malade, contre lequel ils

n'osent aller. Guillaumot retrouvait déjà cette notion en 2006 avec les familles dont un membre était atteint de la maladie d'Alzheimer. Il reliait ce problème de compliance à accepter les aides que l'entourage tentait de mettre en place à un degré de conscience de ses troubles par le malade insuffisant. (43) L'aidant se retrouve dans un dilemme entre respecter la dignité de son conjoint notamment en lui faisant recevoir des soins corporels par un service extérieur et respecter son refus d'aide formelle. (44) Au sujet de ces refus de soins corporels justement, ils s'expliquent par la peur de faire rentrer un intrus dans l'espace familial, ce qui renforcerait le sentiment d'infériorité du malade. Il semble encore plus difficile d'organiser une aide à domicile quand l'aidant est l'époux. En effet, même si ceux-ci restent convaincus que cela serait bénéfique pour leur conjointe, ils ont plus de mal à aller contre leur refus, par respect pour elle. Guillaumot l'explique par le fait que les maris se sentent redevables auprès de leur épouse pour avoir géré la maison et l'éducation des enfants au dépend de leur carrière professionnelle. (44) Nos résultats viennent corroborer cette idée puisque nos aidants étaient en grande majorité des hommes, et que peu d'aides quotidiennes étaient organisées.

b) Tabou et absence de demande d'aide à la famille

Même si les aidants déplorent un manque de soutien social par l'entourage, comme le décrivaient déjà Freyne en 1999 et Arai en 2007 (45)(46), les aidants de personnes atteintes par la MH semblent paradoxalement préférer garder les membres de leur famille en dehors de la prise en charge à cause du risque héréditaire de la maladie. Ils souhaitent préserver leurs descendants d'une situation qu'ils pourraient devoir affronter plus tard et qui pourrait être anxiogène pour eux. Ils semblent d'ailleurs instaurer une sorte de tabou autour de la maladie, afin de préserver les liens familiaux. (47) Ces non-dits autour de la maladie de Huntington au sein des familles, entrent dans une stratégie d'évitement décrite par Lowit. (42)

Dans l'étude de Ducharme, la moitié des aidants évoquait un manque de communication autour de la maladie, avec les amis, la famille ou quiconque. (36) Ici très peu d'aidants souhaitent échanger plus au sujet de la maladie. C'est sans doute lié à la part génétique de la maladie, les soignants préférant éviter le sujet avec leurs descendants, possiblement atteints. (42)(3)

c) Remodelage familiale et relation dyadique

Ce qui émerge également des entretiens, c'est un remodelage familial. En effet, certains liens se renforcent et d'autres se distendent. Des membres de la famille s'éloignent. La famille proche de l'aidant s'isole comme le décrivait Rothing. (2) L'aidant peut aussi s'isoler volontairement par gêne ou honte. Des conflits familiaux peuvent émerger par manque de compréhension des membres de la famille (23) et le système familial se fragiliser. Paradoxalement, on a surtout mis en évidence un rétrécissement du cercle familial et un renforcement des liens parent-enfant. En effet, un seul cas de perte de contact avec un enfant depuis l'émergence de la maladie a été rapporté, les autres aidants ont déclaré voir régulièrement leurs enfants et petits-enfants uniquement.

La perte de la relation intime de couple au profit d'une relation d'aidant et d'aidé est déplorée par beaucoup de conjoints qui manquent de moments agréables avec la personne malade. Ce besoin est plus marqué que dans le travail de Ducharme (75% contre 47%). (36) Ce résultat est lié au fait qu'on interrogeait uniquement des conjoints contrairement à Ducharme qui s'adressait à tout type d'aidant. On comprend facilement, que pour le conjoint, le maintien d'une relation dyadique soit plus important que pour un aidant qui serait un frère, un fils ou autre. Ce changement de nature de la relation et les difficultés familiales rencontrées par les familles favorisent le sentiment de solitude et

d'isolement de l'aidant retrouvé régulièrement dans la littérature. (39) Cette difficulté à préserver une intimité et des moments de couple est majorée par la peur du regard des autres régulièrement évoquée lors des entretiens. En effet, la MH est une maladie cliniquement plus « visible » qui engendre une gêne, parfois même une honte, chez certains conjoints et chez certains malades qui préfèrent ainsi limiter les activités extérieures comme les restaurants, les cinémas ou autre.

#### d) Manque d'information

Notre travail a permis de mettre en lumière un défaut d'informations reçues par la famille, au sujet des aides ou des supports pour l'aidant (groupes de parole pour aidant, associations ou autre).

Ce constat est regrettable puisque les groupes de parole ont pour effet une amélioration de l'humeur et du niveau de bien-être chez les aidants de patients institutionnalisés dans le travail de Perkins et Poynton. (48) Ici, très peu d'aidants s'y disaient favorables, en pensant qu'ils ne serviraient qu'à ressasser leur situation, à s'apitoyer en quelque sorte. D'autres disaient ignorer l'existence de ces groupes. Ce manque avait déjà été mis en avant par Coudin, qui expliquait que cela dépendait du parcours de soin. Par exemple, les familles suivies par des neurologues privés, en ville,

participeront moins aux groupes de parole puisque l'information leur parviendra plus difficilement. (44) Si les aidants n'étaient pas réellement contre l'idée d'y participer, Coudin notait une réelle ambivalence que nous avons également retrouvée. Celle-ci serait due au fait que les participants auraient du mal à s'ouvrir au sujet de leurs émotions devant des inconnus et qu'ils ne s'évaderaient pas réellement de leurs problèmes en y allant. De plus, Lowit soulignait que les aidants de personnes atteintes par la MH qu'il avait rencontrés ne participaient pas aux réunions d'aide proposées et surtout moins que les aidants dans d'autres pathologies. Il expliquait cela par le caractère héréditaire de la maladie, les aidants ne voulant pas se voir rappeler ce qui attendait leurs enfants. (42) La participation à ces groupes reste soumise aux motivations individuelles et est donc assez aléatoire et difficile à évaluer.

Pour ceux qui refusent d'y participer justement, d'autres ressources existent malgré tout, qu'il s'agisse d'associations, de groupes de soutien, de cafés des aidants. La connaissance ou non de leur existence est liée à la curiosité des familles, à leur capacité de recherche personnelles également (notamment sur internet). Si certains aidants se réfèrent presque systématiquement à ces associations, participent aux activités, aux séjours qui leur sont proposés, d'autres ignorent complètement leur existence et ce qu'elles offrent.

Ce qui est frappant également parmi les résultats est ce taux de 75% d'aidants



insatisfaits des informations par l'administration à différents sujets, que ça soit la façon d'obtenir les aides financières, de mettre en place des aides humaines ou les façons d'avoir du répit. La littérature mettait déjà en évidence une insatisfaction des aidants de patients atteints pas la MH vis-à-vis du temps qu'ils devaient passer à chercher eux-mêmes les informations pour obtenir des aides. (39) On peut s'étonner de ce manque étant donné que les familles rencontrent systématiquement l'assistance sociale du service de neurologie où le malade est suivi.

#### e) Bien-être psychique du malade

Au sujet du conjoint atteint, la préoccupation principale est de voir le malade plus stimulé et plus visité par les amis ou la famille. Il semble important aux yeux des aidants de les voir assez stimulés et actifs afin qu'ils préservent une bonne image d'eux et leur dignité. Certains pensaient ne pas pouvoir plus stimuler leur conjoint à cause de leur apathie et de leur asthénie. Ils semblaient parfois frustrés ou agacés par cette passivité. Il est difficile pour eux d'accepter de voir leur conjoint, à un âge relativement jeune et avec des capacités physiques résiduelles, être si apathique la journée. En effet, pour certains cela relève plus d'un manque d'effort ou de motivation alors que cette apathie fait partie intégrante du tableau clinique de la MH et qu'elle est d'autant plus présente avec les

proches du malade.

f) Gérer les crises et anticiper les difficultés

Une des difficultés qui revient dans la bouche des aidants est la façon de gérer les périodes de crise, c'est-à-dire les moments où les troubles du comportement s'intensifient et perturbent le quotidien et l'harmonie familiale. Les aidants sont restés évasifs et ont simplement évoqué des passages aux urgences dans ces cas-là. Tous ceux qui en ont fait l'expérience ont jugé que cela n'était pourtant pas adapté. Un des aidants s'est plaint du manque de référent dans ces situations, un autre du délai de mise en place trop long de solution de type séjour de répit ou hospitalisation. Cette difficulté à trouver un lieu d'accueil ou des services pour les personnes atteintes par la MH, dans l'urgence ou non, est retrouvée dans la littérature. (39)(35)

En effet, selon Guillaumot, une réponse devrait être apportée dans les 72h par une des institutions, qu'il s'agisse d'hôpital de jour, d'hospitalisation de courte durée ou d'un service hospitalier. (43) Malheureusement, en réalité tout cela est loin d'être mis en place pour l'instant et une réponse est parfois apportée une fois la crise passée, ce que déplorent certains aidants rencontrés. Cette nécessité d'une certaine anticipation de ces situations liées à l'évolution de la maladie a expressément été citée par l'un d'entre eux.

A contrario, d'autres avouent préférer affronter les situations jour après jour afin d'éviter de songer à l'avenir assombri et aux futures difficultés, ce qui était déjà décrit comme stratégie du « sauve qui peut » en 2006 par Guillaumot. (43) En effet, certains aidants ne se projettent pas, n'établissent pas de plan sur le long terme, ils s'adaptent au fur et à mesure. (42) L'expérience montre que cela aboutit bien souvent à des situations de crise, qui finissent par une institutionnalisation dans des conditions difficiles

Guillaumot rappelait déjà à quel point il est capital pour les aidants de savoir sur qui s'appuyer en cas de besoin. (43) Or on se rend bien compte ici que les aidants interviewés n'ont ni référent connu ni confiance en l'administration ni en les institutions ce qui fragilise encore plus leur position.

#### g) Absence de délai diagnostic

Pour finir, vis-à-vis du corps médical, contrairement à une étude menée en Pologne en 2016, les aidants ont peu de reproches adressés aux médecins quant à l'information reçue sur la maladie, même si tous disent aller sur internet pour la compléter, ou à leur écoute, leur disponibilité et leur empathie. De même, aucun n'a déploré de manque de connaissance des spécialistes mais plutôt de la part des médecins de famille ce qui semble logique. (49) Comme dans les travaux d'Etchegary (35) et ceux de Skirton (34) au sujet des familles et de leur expérience des services de soins de santé , certains aidants

reprochent un manque de connaissance de la MH par le personnel médical et paramédical des différentes structures.

Enfin aucun aidant rencontré n'a évoqué le problème d'un délai diagnostique trop long contrairement aux aidants rencontrés par Ducharme pour qui le diagnostic pouvait prendre plusieurs années en raison de l'association des troubles cognitifs au vieillissement dans l'esprit des gens. Dans le cas de la maladie de Huntington, le diagnostic est posé plus rapidement en raison du contexte de transmission familiale. En effet, à l'apparition des premiers signes avec la connaissance d'un parent atteint, le diagnostic de MH est évident.

## 2) Limites

### a) Outil

On peut émettre une réserve sur le degré d'adaptation de l'ESPA à notre étude. En effet, il n'a été validé que pour des aidants de plus de 65 ans. Ici, l'âge moyen est de 58 ans. Les problématiques rencontrées peuvent donc être différentes, notamment à cause du fait que les aidants rencontrés travaillent encore. Bien que comprenant une grande partie des besoins évoqués par les aidants, le questionnaire n'est pas parfaitement adapté à la MH puisqu'il ne comprend aucune question autour de l'hérédité et du risque de

transmission.

Par ailleurs, on peut supposer que certains aidants aient eu du mal à se confier ou que les échanges aient été influencés par mon statut de médecin généraliste, expliquant le peu de reproches exprimés vis-à-vis du corps médical. En effet, ils me rencontraient pour la première et unique fois et l'interrogatoire abordait des sujets personnels tels que la vie familiale, leur relation de couple et leurs émotions. Ils ont possiblement eu du mal à les exprimer lors de l'entretien individuel. Peut-être qu'au sein de groupes de discussion, ils auraient eu plus de facilité à le faire. C'est sans doute une explication au taux de réponse positive étonnement bas sur l'anxiété. Dans la revue de littérature effectuée par Van Vliet et son équipe au sujet de l'impact du rôle d'aidant d'une personne atteinte de démence précoce (50), des hauts niveaux de dépression et de stress étaient retrouvés chez les aidants. Ici très peu d'entre eux nous ont dit être suivis pour un syndrome dépressif ou anxieux. On peut mettre une autre limite à cette différence tout de même puisqu'aucune question ne cherchait directement à mettre en évidence des signes de dépression ou d'anxiété et que seule une question dans la fiche d'informations aurait pu les inciter à l'évoquer directement. Néanmoins, on note que très peu ont répondu positivement lors de l'entretien à cette question « êtes-vous stressé ? ». Schulz avait déjà démontré que le fait d'être soignant avait plus d'effet sur la santé mentale chez les personnes âgées et chez les femmes. Or ici on a une grande majorité d'hommes, ce qui est peut-être une autre

explication. (6)

b) Choix du stade de la maladie

Dans notre étude, les intervenants à domicile étaient presque exclusivement des kinésithérapeutes ou des orthophonistes. Si l'on veut s'intéresser aux besoins autour des aides à domicile, il conviendrait peut-être de sélectionner des cas où la maladie serait plus évoluée, lorsque ces aides sont devenues indispensables. Dans le même sens, 50% des aidants dans l'étude de Ducharme souhaitaient une personne de compagnie pour leur conjoint lors de leurs absences. Dans notre étude, la plupart des malades étaient encore capables de rester seul à domicile et seulement 30% des aidants souhaitaient la présence d'un auxiliaire de vie mais ils s'étaient tous heurtés au refus de leur conjoint.

c) Biais et validité interne faible

Pour les prochains travaux, une double lecture serait préférable pour une meilleure validité interne et éviter un biais d'interprétation. Le nombre relativement faible de participants et cette absence de double lecture induisent un biais d'intervention. Malgré

tout, le but de ce travail préliminaire était surtout de répertorier les besoins et d'évaluer l'adaptabilité du questionnaire ESPA, plutôt que de tirer des conclusions définitives.

d) Caractéristiques de la population

Les aidants étaient en grande majorité des hommes. C'est le fruit du hasard puisque la pathologie touche autant les hommes que les femmes et qu'il n'y a eu aucun refus de participer, mais cela a peut-être majoré le fait que peu d'aides humaines soient en place à la maison puisqu'on a vu plus haut que les époux avaient plus de difficultés à le faire que les épouses.

Les femmes auraient peut-être exprimé d'autres besoins en priorité et eu d'autres réactions. En effet, on peut aussi supposer qu'elles sont confrontées à une simple problématique de force physique dans les soins et pour aider leur époux malade. Pourtant, dans la littérature abordant l'aide entre conjoints (toutes pathologies comprises), c'est dans 70 % des cas l'épouse qui assure le rôle d'aidant. (51) Ce défaut de représentativité de l'échantillon a pu induire un biais de sélection.

### 3) Perspectives

Au total, les besoins insatisfaits sont nombreux. Ils devraient être régulièrement évalués et le conjoint devrait être suivi au même titre que le malade, que ça soit lors d'interventions à domicile par une équipe médico-sociale ou lors des consultations de suivi de son conjoint atteint. Un outil d'évaluation plus adapté à la maladie de Huntington que l'ESPA devrait être développé car on s'est rendu compte ici des spécificités de certains besoins de l'aidant lié à son âge jeune et à l'hérédité de la maladie. Cet outil d'évaluation serait selon le modèle de l'ESPA, c'est-à-dire basé sur une participation active du conjoint associée aux connaissances du professionnel dans l'établissement du plan. Lors de ces entretiens, un point serait fait sur les problématiques rencontrées par l'aidant et les solutions qui existent pour y répondre. Un des objectifs de l'équipe d'intervention serait également de préparer l'avenir, d'exposer les possibilités pour avoir du répit en cas de besoin et ainsi d'anticiper les démarches. Des prises en charge médicale et psychologique de l'aidant pourraient également être proposées systématiquement lors de ces rendez-vous.

Par ailleurs, il semble préférable que les groupes de soutien proposés ne comprennent que des aidants de patients atteints de la MH et non pas des aidants de personnes atteintes par la maladie d'Alzheimer ou de maladies apparentées. En effet, les problématiques peuvent être différentes en raison de l'âge et la personne peut se sentir



rapidement non concernée par les sujets qui seraient évoqués lors de ces réunions. La connaissance ou non de l'existence de ces groupes est liée à la curiosité des familles et à leur capacité de recherche personnelles, notamment sur internet. Il paraît également primordial qu'une information complète soit donnée dès le diagnostic par l'équipe médicale et les assistants sociaux. Celle-ci doit aborder les sujets tels que les aides humaines ou financières et la façon de les obtenir surtout, les séjours de répit ou l'institutionnalisation de manière anticipée en alertant bien les familles sur la durée de telles démarches et la difficulté de les mettre en œuvre.

Afin de briser l'isolement social et de favoriser les échanges et la communication, l'aidant doit savoir où il peut être soutenu, entendu et aidé par diverses associations. Les « cafés aidants » ont, par exemple, vu le jour. De même, des centres de vacances, dédiés aux malades et aux aidants, avec présence médicale, paramédicale et sociale sur place existent mais semblent toujours méconnus de l'ensemble des familles. Un effort d'information est donc également à prévoir.

Ce travail est préliminaire à une étude à plus grande échelle autour du couple et du conjoint-aidant dans la maladie de Huntington et met en avant des premières pistes à explorer. Ce projet COCOON est en attente d'une validation par un CPP. Le questionnaire utilisé devra se baser sur l'ESPA mais en intégrant les spécificités de la MH.

## V CONCLUSION

Si le traitement de la maladie de Huntington explore actuellement des voies prometteuses, l'intégration de l'aidant à la prise en charge est également un des nouveaux axes de prise en charge de la MH.

Notre travail a montré qu'il ne se sentait toujours pas suffisamment assisté et entendu pour l'instant. Le caractère héréditaire, l'évolution lente, le début précoce des troubles mnésiques et de la perte d'autonomie ainsi que leur statut de conjoint-aidant confèrent à leur situation des besoins spécifiques. Manque de temps pour soi, besoin d'échanger plus pour éviter le déclin de la vie sociale, solution de répit pour souffler, soutien dans les démarches administratives et alternatives d'hébergement adaptées à la MH sont les principales plaintes.

Le contexte génétique renforce les difficultés du conjoint, préférant souvent ne pas solliciter sa famille pour l'aider afin de la préserver de ce qu'un des membres pourrait devoir affronter à l'avenir. De même, le tabou et la peur du regard des autres ne font qu'augmenter la méconnaissance de la société au sujet de la maladie.

Le manque de confiance dans les lieux de vie et leur personnel, leur inadaptation à la maladie de Huntington sont deux autres points noirs. Il est capital qu'ils se sentent plus entourés, soutenus avec des solutions alternatives fiables en lesquelles ils ont confiance.

Pourtant certaines solutions existent pour l'aidant et le couple, que ce soit des associations, des lieux de vacances dédiés ou des groupes de parole mais tous sont assez méconnus par les principaux intéressés.

On pourrait suggérer de mettre en place des interventions médico-psycho-sociales de suivi au domicile qui intégreraient l'aidant et où celui-ci prendrait part à l'établissement d'un plan d'aide afin qu'il soit le plus individualisé et adapté possible à ses besoins.

Le projet COCOON autour du couple et de l'aidant va prochainement compléter ce travail préliminaire.

## VI BIBLIOGRAPHIE

1. Maladie de Huntington [Internet]. INSERM. Disponible sur : <https://www.inserm.fr/thematiques/neurosciences-sciences-cognitives-neurologie-psychiatrie/dossiers-d-information/maladie-de-huntington>
2. Røthing M, Malterud K, Frich JC. Caregiver roles in families affected by Huntington's disease: a qualitative interview study. *Scand J Caring Sci.* déc 2014;28(4):700-5.
3. Kessler S. Forgotten person in the Huntington disease family. *Am J Med Genet.* 15 oct 1993;48(3):145-50.
4. Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie. Aidant(s) : quelle(s) définition(s) ? | CNSPFV [Internet]. Disponible sur : <http://www.spfv.fr/actualites/aidants-queelles-definitions>
5. Wawrziczny E, Pasquier F, Ducharme F, Kergoat M-J, Antoine P. Do spouse caregivers of young and older persons with dementia have different needs? A comparative study. *Psychogeriatrics.* 27 janv 2017;
6. Schulz R, Sherwood PR. Physical and Mental Health Effects of Family Caregiving. *Am J Nurs.* sept 2008;108(9 Suppl):23-7.
7. Park M, Choi S, Lee SJ, Kim SH, Kim J, Go Y, et al. The roles of unmet needs and formal support in the caregiving satisfaction and caregiving burden of family caregivers for persons with dementia. *Int Psychogeriatr.* 28 sept 2017;1-11.
8. Garre-Olmo J, López-Pousa S, Vilalta-Franch J, Turón-Estrada A, Hernández-Ferrándiz M, Lozano-Gallego M, et al. [Carer's burden and depressive symptoms in patients with Alzheimer s disease. State after twelve months]. *Rev Neurol.* 1 avr 2002;34(7):601-7.
9. Les besoins humains [Internet]. Red psy. Disponible sur : <http://www.redpsy.com/infopsy/besoins.html>
10. Defebvre Luc, Chorée de Huntington 1èere partie. *Neurologie.* Vol 12. Numéro 114. Janvier 2009Neurologies-prise-en-charge-MH.pdf [Internet]. Disponible sur : <https://dingdongdong.org/wp-content/uploads/Neurologies-prise-en-charge-MH.pdf>
11. Imarisio S, Carmichael J, Korolchuk V, Chen C-W, Saiki S, Rose C, et al. Huntington's disease: from pathology and genetics to potential therapies. *Biochemical Journal.* 1 juin 2008;412(2):191-209.
12. De Weerd Sarah. Huntington disease, chain of mystery. *Nature Outlook.* Vol 557. 31 may 2018.

13. Schulte J, Littleton JT. The biological function of the Huntingtin protein and its relevance to Huntington's Disease pathology. *Curr Trends Neurol*. 1 janv 2011;5:65-78.
14. Trouble de la marche et de l'équilibre | Collège des Enseignants de Neurologie [Internet]. Disponible sur: <https://www.cen-neurologie.fr/deuxi%C3%A8me-cycle%20/trouble-marche-lequilibre>
15. Leigh RJ, Newman SA, Folstein SE, Lasker AG, Jensen BA. Abnormal ocular motor control in Huntington's disease. *Neurology*. oct 1983;33(10):1268-75.
16. Groupe de travail "physiotherapy" de l'european disease network. Maladie de Huntington Kinésithérapie Ergothérapie - PDF [Internet]. Disponible sur : <https://docplayer.fr/34796129-Maladie-de-huntington-kinesitherapie-ergotherapie.html>
17. Paulsen J, Ready R, Hamilton J, Mega M, Cummings J. Neuropsychiatric aspects of Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. sept 2001;71(3):310-4.
18. Chaulet S, Annweiler C, Chocard A-S, Gohier B, Verny C, Garré J-B, et al. Les déterminants du passage à l'acte suicidaire dans la maladie de Huntington. *L'information psychiatrique*. 2010;86(7):611.
19. *Prise-en-charge-medico-sociale.pdf* [Internet]. Disponible sur : <http://huntington.aphp.fr/docs/prise-en-charge-medico-sociale.pdf>
20. Ho AK, Sahakian BJ, Brown RG, Barker RA, Hodges JR, Ané M-N, et al. Profile of cognitive progression in early Huntington's disease. *Neurology*. 23 déc 2003;61(12):1702-6.
21. Ready RE, Mathews M, Leserman A, Paulsen JS. Patient and Caregiver Quality of Life in Huntington's Disease. *Mov Disord*. 15 avr 2008;23(5):721-6.
22. *Nurses and Families : A Guide to Family Assessment and Intervention, 6th Edition - F.A. Davis Company* [Internet]. Disponible sur : <https://www.fadavis.com/product/nursing-community-public-health-nurses-families-assessment-intervention-wright-leahey-6?&RequestId=-1913388069>
23. Williams JK, Skirton H, Barnette JJ, Paulsen JS. Family carer personal concerns in Huntington disease. *J Adv Nurs*. janv 2012;68(1):137-46.
24. Williams JK, Skirton H, Paulsen JS, Tripp-Reimer T, Jarmon L, Kenney MM, et al. The emotional experiences of family carers in Huntington disease. *J Adv Nurs* [Internet]. avril 2009;65(4).

25. Ducharme F, Kergoat M-J, Antoine P, Pasquier F, Coulombe R. The unique experience of spouses in early-onset dementia. *Am J Alzheimers Dis Other Demen.* sept 2013;28(6):634-41.
26. Bourhis. Caregiver Burden in Huntington's Disease - - ClinicalTrials.gov. Aout 2016. [Internet]. Disponible sur : <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02876445>
27. Rosness TA, Haugen PK, Gausdal M, Gjøra L, Engedal K. Carers of patients with early-onset dementia, their burden and needs: a pilot study using a new questionnaire--care-EOD. *Int J Geriatr Psychiatry.* oct 2012;27(10):1095-6.
28. Bihan-Youinou BL, Martin C. Travailler et prendre soin d'un parent âgé dépendant, Summary, Zusammenfassung, Resumen. *Travail, genre et sociétés.* 2 déc 2008;(16):77-96.
29. Bachoud-Lévi PAC. LA MALADIE de HUNTINGTON : ASPECTS GENERAUX ET PERSPECTIVES. :23.
30. Downing NR, Williams JK, Leserman AL, Paulsen JS. Couples' Coping in Prodromal Huntington Disease: A Mixed Methods Study. *J Genet Couns.* oct 2012;21(5):662-70.
31. LoGiudice D, Hassett A. Uncommon dementia and the carer's perspective. *Int Psychogeriatr.* 2005;17 Suppl 1:S223-231.
32. Aubeeluck AV, Buchanan H, Stuppel E. « All the burden on all the carers »: exploring quality of life with family caregivers of Huntington's disease patients. *Qual Life Res.* oct 2012;21(8):1425-35.
33. Wawrziczny E, Berna G, Ducharme F, Kergoat M-J, Pasquier F, Antoine P. Characteristics of the spouse caregiving experience: Comparison between early- and late-onset dementia. *Aging Ment Health.* 20 juin 2017;1-9.
34. Skirton H, Williams JK, Jackson Barnette J, Paulsen JS. Huntington disease: families' experiences of healthcare services. *Journal of Advanced Nursing.* 1 mars 2010;66(3):500-10.
35. Etchegary H. Healthcare experiences of families affected by Huntington disease: need for improved care. *Chronic Illn.* sept 2011;7(3):225-38.
36. Ducharme F, Kergoat M-J, Coulombe R, Lévesque L, Antoine P, Pasquier F. Unmet support needs of early-onset dementia family caregivers: a mixed-design study. *BMC Nurs.* 2014;13(1):49.
37. Van Vliet D, de Vugt ME, Bakker C, Pijnenburg Y a. L, Vernooij-Dassen MJFJ, Koopmans RTCM, et al. Time to diagnosis in young-onset dementia as compared with late-onset dementia. *Psychol Med.* févr 2013;43(2):423-32.

38. Cheng S-T. Dementia Caregiver Burden: a Research Update and Critical Analysis. *Curr Psychiatry Rep.* 1 sept 2017;19(9):64.
39. Domaradzki J. The Impact of Huntington Disease on Family Carers: a Literature Overview. *Psychiatria Polska.* 2015;49:931-44.
40. Ducharme F, Lévesque L, Caron CD, Hanson E, Magnusson L, Nolan J, et al. Mise à l'essai d'un outil d'évaluation des besoins de soutien des proches - aidants d'un parent âgé à domicile : un outil ayant un potentiel d'application en Europe francophone. *Recherche en soins infirmiers.* (101):67-80.
41. Ducharme F, Lévesque L, Caron CD, Hanson E, Magnusson L, Nolan J, et al. Validation d'un outil pour les proches-aidants. *Recherche en soins infirmiers.* (97):63-73.
42. Lowit A, van Teijlingen ER. Avoidance as a strategy of (not) coping: qualitative interviews with carers of Huntington's Disease patients. *BMC Family Practice.* 14 sept 2005;6:38.
43. Guillaumot P, Fatseas N. Aide et soins conjoints aux parents d'un patient atteint de la maladie d'Alzheimer. In: *Le sujet âgé, ses proches et ses soignants.* ERES; 2006. p. 127-50.
44. Coudin G. La réticence des aidants familiaux à recourir aux services gérontologiques : une approche psychosociale. *Psychologie & NeuroPsychiatrie du vieillissement.* 1 déc 2004;2(4):285-96.
45. Arai A, Matsumoto T, Ikeda M, Arai Y. Do family caregivers perceive more difficulty when they look after patients with early onset dementia compared to those with late onset dementia? *Int J Geriatr Psychiatry.* déc 2007;22(12):1255-61.
46. Freyne A, Kidd N, Coen R, Lawlor BA. Burden in carers of dementia patients: higher levels in carers of younger sufferers. *Int J Geriatr Psychiatry.* sept 1999;14(9):784-8.
47. Coopman A-L, Janssen C. La maladie génétique au cœur de la fratrie : « tabou » et « secret ». *Cahiers de psychologie clinique.* 2006;no 27(2):39-54.
48. Perkins RE, Poynton CF. Group counselling for relatives of hospitalized presenile dementia patients: a controlled study. *Br J Clin Psychol.* sept 1990;29 ( Pt 3):287-95.
49. Domaradzki J. Family caregivers' experiences with healthcare services - a case of Huntington disease. *Psychiatr Pol.* 2016;50(2):375-91.
50. Van Vliet D, de Vugt ME, Bakker C, Koopmans RTCM, Verhey FRJ. Impact of early onset dementia on caregivers: a review. *Int J Geriatr Psychiatry.* nov 2010;25(11):1091-100.

51. Bonnet C, Cambois E, Cases C, Gaymu J. La dépendance : quelles différences entre les hommes et les femmes ? *Gerontologie et société*. 27 juill 2013;36 / n° 145(2):55-66.



## VII ANNEXES

### 1) Annexe 1 : interview de Zarit

Merci d'entourer la réponse qui décrit le mieux votre sentiment :

- 0 : jamais
- 1 : rarement
- 2 : parfois
- 3 : assez souvent
- 4 : presque toujours

| Question  | Score     |
|---|-----------|
| 1 Sentir que votre parent ne demande plus d'aide qu'il n'en a besoin                            | 0 1 2 3 4 |
| 2 Ressentir qu'à cause du temps pour votre parent, vous n'avez plus de temps pour vous          | 0 1 2 3 4 |
| 3 Vous sentir tirailler entre les soins à votre parent et les autres responsabilités familiales | 0 1 2 3 4 |
| 4 Vous sentir embarrassé par les comportements de votre parent                                  | 0 1 2 3 4 |
| 5 Vous sentir en colère lorsque vous êtes en présence de votre parent                           | 0 1 2 3 4 |
| 6 Senti que votre parent nuit à vos relations avec les autres membres de la famille ou des amis | 0 1 2 3 4 |

|   |           |
|---|-----------|
| <b>7</b> Avoir peur de ce que l'avenir réserve à votre parent   | 0 1 2 3 4 |
| <b>8</b> Sentir que votre parent est dépendant de vous  | 0 1 2 3 4 |
| <b>9</b> Vous sentir tendu quand vous êtes avec votre parent  | 0 1 2 3 4 |
| <b>10</b> Sentir que votre santé s'est détériorée à cause de votre implication auprès de votre parent | 0 1 2 3 4 |
| <b>11</b> Sentir que vous n'avez pas autant d'intimité à cause de votre parent                        | 0 1 2 3 4 |
| <b>12</b> Sentir que votre vie sociale s'est détériorée du fait que vous prenez soin de votre parent  | 0 1 2 3 4 |

| <b>Question</b>  | <b>Score</b> |
|--|--------------|
| <b>13</b> Vous sentir mal à l'aise de recevoir des amis à cause de votre parent  | 0 1 2 3 4    |
| <b>14</b> Sentir que votre parent s'attend à ce que vous preniez soin de lui comme si vous étiez la seule personne sur laquelle il pouvait compter | 0 1 2 3 4    |
| <b>15</b> Sentir que vous n'avez pas assez d'argent pour prendre soin de votre parent compte-tenu de vos autres dépenses                           | 0 1 2 3 4    |
| <b>16</b> Sentir que vous ne serez plus capable de prendre soin de votre parent encore bien longtemps  | 0 1 2 3 4    |
| <b>17</b> Sentir que vous avez perdu le contrôle de votre vie depuis la maladie de votre parent  | 0 1 2 3 4    |
| <b>18</b> Souhaiter pouvoir laisser le soin de votre parent à quelqu'un d'autre  | 0 1 2 3 4    |
| <b>19</b> Sentir que vous ne savez pas trop quoi faire pour votre parent   | 0 1 2 3 4    |
| <b>20</b> Sentir que vous devriez en faire plus pour votre parent  | 0 1 2 3 4    |

|   |           |
|---|-----------|
|   |           |
| <b>21</b> Sentir que vous pourriez donner de meilleurs soins à votre parent   | 0 1 2 3 4 |
| <b>22</b> En fin de compte, à quelle fréquence vous arrive-t-il de sentir que les soins de votre parent sont un fardeau, une charge | 0 1 2 3 4 |

Interprétation du score :

De 0 à 21 : peu ou pas de fardeau

De 21 à 40 : fardeau léger à modéré

De 41 à 60 : fardeau modéré à sévère

De 61 à 88 : fardeau sévère

2) Annexe 2 : SDMT

|   |   |   |   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| ( | - | + | Γ | - | > | + | ) | ÷ |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 |

|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| ( | - | - | ( | + | > | - | Γ | ( | > | - | ( | > | ( | - |
|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |

|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Γ | > | ( | - | - | > | + | Γ | ( | - | > | + | Γ | + | ) |
|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |

|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Γ | - | + | ) | ( | + | + | Γ | ) | - | - | ÷ | + | Γ | + |
|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |

|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| - | Γ | - | ( | > | Γ | ( | - | > | + | ÷ | ) | + | > | Γ |
|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |

|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| ÷ | - | ) | + | > | + | Γ | - | - | + | + | ÷ | - | ) | ( |
|   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |   |

### 3) Annexe 3 : ESPA (Entente sur le Soutien aux Proches Aidants)

CHAIRE DESJARDINS EN SOINS INFIRMIERS  
À LA PERSONNE AGÉE ET À LA FAMILLE



Cet outil d'entente sur le soutien aux proches-aidants (ESPA) est une adaptation du  
« **Carers Outcome Agreement Tool** »  
Hanson, E. et al. (2006). "COAT: The Carers Outcome Agreement Tool: A New Approach to Working with Family Carers".  
Getting Research into Practice (GRIP) Report No 1. Sheffield: University of Sheffield.

COORDINATION DES TRAVAUX DE PRODUCTION

**Diane Saulnier**, inf. M. Sc.  
Coordonnatrice  
Chaire Desjardins en soins infirmiers  
à la personne âgée et à la famille

CONCEPTION ET RÉALISATION GRAPHIQUE

**Miguel Allen**  
Infographiste  
Service d'impression de l'Université de Montréal

PHOTOGRAPHE

**André Gamache**  
Institut universitaire de gériatrie de Montréal

PRODUCTION

Services d'impression de l'Université de Montréal

Cet outil abrégé ne doit être utilisé qu'à des fins de recherche

© Tous droits réservés. 2010

Toute reproduction, en tout ou en partie, sous quelque forme et par quelque procédé que ce soit, est interdite sans l'autorisation écrite au préalable  
de l'auteure principale, Francine Ducharme, Titulaire de la Chaire Desjardins en soins infirmiers à la personne âgée et à la famille.

ISBN 978-2-922662-12-2

## RENSEIGNEMENTS GÉNÉRAUX

Les renseignements suivants peuvent être complétés avant la rencontre en consultant le dossier du parent âgé soigné ou au cours de la rencontre avec l'aidant.

Nom de l'aidant :

Adresse :

No de téléphone :  -

Sexe :  F  M Âge :

État civil :

Origine ethnique :

Langue parlée à la maison :

Lien de parenté avec la personne âgée :

L'aidant habite avec le parent :  Oui, combien de personnes habitent avec l'aidant, à part le parent âgé ?   
 Non, distance approximative de la maison du parent ?

Depuis quand l'aidant prend-il soin de son parent ?

L'aidant a-t-il un travail régulier ou à temps partiel à l'extérieur de la maison ?  Oui  Non

L'aidant a-t-il des problèmes de santé ?  Non  Oui, lesquels ?

L'aidant est-il suivi par un médecin ?  Oui  Non

Note : Dans ce document, les termes aidants, proches-aidants et intervenants désignent également les aidantes, proche-aidantes et intervenantes.

3

## AIDER À PRENDRE SOIN DE VOTRE PARENT

Voici différents types d'aide et de soutien que **les aidants** souhaitent recevoir.  
Cochez (✓) la case appropriée pour chacun des types d'aide.

(Répétez la question lorsque jugé nécessaire)

|  | <i>Cela me serait utile</i> | <i>Information/aide déjà reçues</i> | <i>Ne s'applique pas à ma situation</i> |
|--|-----------------------------|-------------------------------------|---|
| <b>Est-ce que cela vous serait utile d'avoir plus de renseignements sur:</b>                         |                             |                                     |   |
| 1. la maladie de votre parent et son traitement ?  | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>            | <input type="checkbox"/>                |
| 2. l'aide disponible et la façon de l'obtenir ?  | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>            | <input type="checkbox"/>                |
| 3. les mesures d'aide financière disponibles pour vous ou votre parent et la façon d'en bénéficier ? | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>            | <input type="checkbox"/>                |
| 4. la façon de mieux aménager la maison pour faciliter les soins à prodiguer ?                       | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>            | <input type="checkbox"/>                |
| 5. la personne avec qui communiquer en cas d'urgence ?   | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>            | <input type="checkbox"/>                |

|  | <i>Cela me serait utile</i> | <i>Information/aide déjà reçues</i> | <i>Ne s'applique pas à ma situation</i> |
|--|-----------------------------|-------------------------------------|---|
| <b>Est-ce que cela vous serait utile d'avoir plus d'aide:</b>                  |                             |                                     |   |
| 6. relativement aux aspects physiques des soins à votre parent ?               | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>            | <input type="checkbox"/>                |
| 7. de la part de votre famille ou de celle de votre parent ?                   | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>            | <input type="checkbox"/>                |
| 8. pour acquérir les habiletés nécessaires pour prendre soin de votre parent ? | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>            | <input type="checkbox"/>                |



|  | <i>Cela me serait utile</i> | <i>Information / aide déjà reçues</i> | <i>Ne s'applique pas à ma situation</i> |
|--|-----------------------------|---------------------------------------|---|
| <b>Est-ce que cela vous serait utile d'avoir de l'aide pour discuter ouvertement de votre situation d'aidant :</b> |                             |                                       |   |
| 9. avec votre parent ?   | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>              | <input type="checkbox"/>                |
| 10. avec votre famille ou celle de votre parent ?  | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>              | <input type="checkbox"/>                |
| 11. avec votre employeur ?   | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>              | <input type="checkbox"/>                |
| 12. avec d'autres aidants ?<br>(ex., lorsque vous vous sentez seul, que vous éprouvez des difficultés)             | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>              | <input type="checkbox"/>                |
| <b>Est-ce que cela vous serait utile d'avoir de l'aide pour discuter ouvertement :</b>                             |                             |                                       |   |
| 13. des solutions alternatives aux soins à domicile ?<br>(résidences avec services, CHSLD, etc.)                   | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>              | <input type="checkbox"/>                |

Commentaires / autres types d'aide qui vous seraient utiles :

|  |
|--|
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |

## AMÉLIORER LA QUALITÉ DE VIE DE VOTRE PARENT

Parmi les éléments de la liste ci-dessous, indiquez, en cochant (✓) la case appropriée, ceux qui pourraient améliorer la qualité de vie de votre parent.

(Répétez la question lorsque jugé nécessaire)

| <b>Pour votre parent, est-ce que cela pourrait améliorer sa qualité de vie:</b>             | <i>Cela améliorerait sa qualité de vie</i> | <i>Besoin déjà comblé</i> | <i>Ne s'applique pas à sa situation</i> |
|---|--|---------------------------|---|
| 14. d'avoir plus d'échanges avec sa famille et avec votre famille ?                         | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 15. d'avoir plus d'échanges avec des amis ?   | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 16. d'avoir des passe-temps qui lui plaisent et le stimulent ?                              | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 17. de se sentir encore valorisé en tant que personne ?                                     | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 18. de ne pas ressentir de douleur et d'inconfort ?   | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 19. de se sentir propre et confortable ?  | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 20. de continuer à vivre à la maison ?  | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 21. d'avoir une personne de confiance à qui parler<br>ou qui pourrait lui tenir compagnie ? | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |

## AMÉLIORER VOTRE QUALITÉ DE VIE

Des aidants nous ont dit que les éléments énumérés ci-dessous amélioreraient **leur propre qualité de vie**. Indiquez, en cochant (✓) la case appropriée, si ces éléments peuvent améliorer votre qualité de vie.

(Répétez la question lorsque jugé nécessaire)

### Est-ce que cela pourrait améliorer votre qualité de vie:

- |   | <i>Cela améliorerait ma qualité de vie</i> | <i>Besoin déjà comblé</i> | <i>Ne s'applique pas à ma situation</i> |
|---|--|---------------------------|---|
| 22. de disposer de plus de temps personnel pour vous adonner à des activités qui vous plaisent ? (passe-temps, sorties, activités sociales, etc.) | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 23. de pouvoir passer plus de temps avec votre famille ?  | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 24. de pouvoir avoir une bonne nuit de sommeil ?  | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 25. de pouvoir prendre des vacances ou un congé ?   | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 26. de pouvoir réduire le stress que vous ressentez ?   | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 27. de pouvoir continuer à travailler ?   | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 28. de faire des choses agréables avec votre parent ?   | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 29. de savoir mettre vos limites comme aidant ?   | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |
| 30. que votre entourage (votre parent, famille, amis, etc.) montre qu'il apprécie les soins que vous donnez ?                                     | <input type="checkbox"/>                   | <input type="checkbox"/>  | <input type="checkbox"/>                |

## OBTENIR DE L'AIDE ET DU SOUTIEN DE QUALITÉ

**Pour les aidants qui reçoivent de l'aide**, répondez aux items 31 à 38.  
**Pour les aidants qui ne reçoivent pas d'aide ou de services actuellement**, répondez à la question 39.

Il est important **pour les aidants** que toute aide ou tout soutien dont ils bénéficient soit de qualité. Voici une liste d'énoncés que certains aidants ont jugé importants lorsqu'ils reçoivent de l'aide. Pour chaque énoncé, indiquez, en cochant (✓) la case appropriée, s'il correspond à l'aide que vous recevez ou si de l'amélioration peut être apportée.

(Répétez la question lorsque jugé nécessaire)

| Les personnes qui vous fournissent de l'aide :  | Correspond à l'aide que je reçois | Amélioration souhaitée   |
|---|-----------------------------------|--------------------------|
| 31. traitent votre parent et vous-même avec dignité et respect.                               | <input type="checkbox"/>          | <input type="checkbox"/> |
| 32. en viennent à connaître votre parent et le considèrent comme une personne à part entière. | <input type="checkbox"/>          | <input type="checkbox"/> |
| 33. valorisent vos connaissances et vos compétences d'aidant.                                 | <input type="checkbox"/>          | <input type="checkbox"/> |
| 34. possèdent des connaissances et des compétences adéquates.                                 | <input type="checkbox"/>          | <input type="checkbox"/> |

| L'aide que vous recevez :   | Correspond à l'aide que je reçois | Amélioration souhaitée   |
|---|-----------------------------------|--------------------------|
| 35. arrive au moment convenu.   | <input type="checkbox"/>          | <input type="checkbox"/> |
| 36. est adaptée le plus possible à votre routine et à vos façons de faire.            | <input type="checkbox"/>          | <input type="checkbox"/> |
| 37. est offerte par la même personne ou par des personnes en qui vous avez confiance. | <input type="checkbox"/>          | <input type="checkbox"/> |
| 38. est décidée en accord avec vous et votre parent suite à une discussion.           | <input type="checkbox"/>          | <input type="checkbox"/> |



4) Annexe 4 : entretien numéro 02

Entretien numéro 02 le 04/12/17 :

**Est-ce qu'il vous serait utile d'avoir des renseignements sur la pathologie et sur l'évolution, les traitements possibles ?**

Oui alors ça c'est utile mais avec internet on a pratiquement tout. Sauf si on peut avoir, effectivement des euh... Plus le suivi de la maladie, où en sont les études, s'il y a des nouvelles technologies, des nouveaux médicaments euh ça on sait pas.

**Et ça, vous n'en avez jamais discuté avec personne ni en réunion ni en consultation ?**

En fait, en fait non parce que j'ai même essayé de joindre euh une association des aidants et il n'y a personne au bout du fil. En fait, il y a très peu d'aides en fait, il y a beaucoup d'écritures d'aides, de soutien, mais quand on... Il y a rien du tout en fait.

**Vous trouvez que l'information qu'on vous a donnée, elle est insuffisante ?**

Oui ou alors euh... (il se reprend) En fait on attend toujours d'être euh devant le fait accompli pour pouvoir commencer à entamer les, les possibilités d'aider. Alors ça veut dire que pendant le temps de la décision, on se retrouve à se démerder tout seul.

**Vous parlez des informations ou des aides de manière globale là du coup ?**

Euh des aides de manière globale. Alors l'information, je pense qu'avec internet, je pense qu'on a toutes les informations. Maintenant, est ce que ce sont des bonnes informations ?

**Oui d'accord. Alors vous estimez que vous avez pas eu complètement ou... (il m'interrompt) ?**

Par exemple aujourd'hui, on m'a pas dit « voilà il y a l'association... ». Euh disons qu'il y a pas d'aide active. C'est-à-dire qu'on, qu'on, on m'a jamais contacté en me disant « Monsieur P., votre femme est malade euh nous sommes à votre disposition... ». Non. Vous voyez ce que je veux dire ?

**Oui je comprends.**

Il n'y a rien du tout, on est tout seul et puis si

vraiment on a le temps et la force, l'énergie pour aller chercher à droite et à gauche et téléphoner, on le fait. Moi c'est ce que j'ai fait et euh j'ai appelé une fois ou deux et euh... personne m'a répondu donc j'ai laissé tomber. Par habitude, je compte pas sur les gens.

**Vous avez appelé qui en fait ?**

Ba une association euh Huntington que j'avais vu sur internet euh... Lille. J'ai tapé, j'ai regardé un numéro de téléphone et personne au bout du fil, on ne me répond pas, c'est tout.

**Et pour mettre des aides en place, vous avez eu des informations ? Par l'assistante sociale ?**

Oui oui. Alors, assistante sociale et également à l'APA, à la région... euh qui sont d'ailleurs venus dès le début. Ils ont rempli les questionnaires. A l'époque euh... ma femme était indépendante, elle arrivait encore à marcher donc euh... ils m'ont donné le budget que j'avais bon en fonction de mes revenus. Bon il n'y avait pas d'intérêt, j'avais quand même trop de charges donc je préférais le faire moi-même. Et puis récemment, il y a à peu près un mois, cette situation s'est détériorée, j'ai rappelé le conseil régional pour demander une révision des aides. Alors là ça a été la brasse (il mime le mouvement). La personne m'a demandé pratiquement de retourner à la mairie de Lille pour refaire un dossier. Je lui ai dit « non, vous êtes déjà venue ». Après elle m'avoue « ouai ouai on va pouvoir faire autrement, c'est parce qu'en ce moment on est débordés, c'est parce qu'il y a beaucoup de gens en arrêt maladie ». Donc vous voyez ? Je lui ai envoyé tous les documents, le questionnaire du médecin traitant avec la nouvelle situation de dépendance. Je leur ai envoyé par mail. J'ai pas de réponse, ça fait un mois et demi...

**Vous trouvez que les démarches sont trop lourdes ?**

Trop lourdes oui et puis en fait il y a toujours

Bonnet Louis

un temps de retard, il n'y a pas d'aide active. Une fois qu'on rentre dans cette maladie là, ça devrait être systématique, il devrait y avoir un, un interlocuteur. Je dis pas un interlocuteur en permanence mais euh systématiquement, on sait très bien que c'est une maladie dégénérative et elle va dégénérer donc pourquoi attendre que ça dégénère pour commencer à faire la demande ? Et bien souvent dans ces cas-là on n'est pas tout à fait lucide quand on est aidant, on est pris par le quotidien... Et si on n'est pas aidé... Moi je suis encore actif hein, j'ai internet mais je plains ce qui n'ont pas, comment ils font ?

**Vous auriez apprécié que tout ait été anticipé en fait ?**

Mais bien-sûr. Dès le départ il y a un questionnaire, alors voilà il y a tel numéro si ça évolue ou même par internet, parce qu'aujourd'hui on fait tout sur internet. On peut très bien dire voilà l'évolution de la maladie plutôt que de faire venir le médecin traitant, ba il y a une évolution, on tape les cases et à ce moment-là le médecin vient pour, pour confirmer. Mais que ça se fasse automatiquement. Je pense qu'il y a un retard à ce niveau-là.

**D'accord. Les aides financières, on vous a aidé à les obtenir ?**

Non.

**Et ça a été difficile ?**

Je n'en ai pas d'aide.

**D'accord.**

Si, on m'a dit « vous pouvez bénéficier de » ... C'était quoi ? 90 euros par mois d'aide mais il fallait que je sorte 300-400, (il bafouille) même si j'ai une retraite confortable, j'ai d'autres frais, je peux pas, pour l'instant je le fais moi-même.

**Mais les informations pour essayer de les avoir, vous les avez eues ou vous avez dû vous débrouiller ? Ça a été compliqué ?**

Alors la région est venue. Mais il faut quand même que la personne se déplace. Voilà c'est pas quelque chose... Il n'y a pas un barème vous voyez ? C'est quelque chose après euh rendez-vous, c'est, moi je comprends tout à fait c'est normal hein mais c'est quand même compliqué quand on est aidant.

**OK et pour aménager le domicile ? Je sais pas si ça a été fait ?**

Non pas encore.

**Est-ce qu'on vous a donné des indications sur comment le faire concrètement ?**

Pour l'instant rien du tout parce que justement comme j'ai fait ma demande de révision de situation de son état, j'attends, je suppose que quand elle va venir elle va me dire « Ba là il y a peut-être moyen maintenant de faire ceci-cela » mais pour l'instant vous voyez ça fait un mois j'ai pas eu de nouvelles.

**Est ce qu'il vous serait utile de savoir à quelle personne s'adresser en cas d'urgence ?**

Ah ça c'est bien ça parce euh euh 2-3 fois, il m'est arrivé des problèmes euh je suis venu aux urgences, je suis resté 4 heures avec elle qui a du mal à tenir. C'était pire que tout, je ne retourne plus à l'urgence, je leur ai dit « si c'est pour revenir à l'urgence, si c'est pour me faire patienter, être encore plus malade et passer toute la nuit en bas, c'est pas la peine quoi ».

**Ce que vous souhaiteriez c'est une sorte de référent qui pourrait... (Il me coupe) ?**

C'est la moindre des choses. Tous les dossiers, les gens qui sont malades, sont bien enregistrés, on a tous les dossiers ici. Quand on a un problème d'urgence dû à la maladie, on devrait être référencé, il n'y a pas besoin de repasser le scanner, enfin et, et de repasser le circuit avec des gens qui sont aux urgences en bas, qui ne connaissent rien et ils me demandent si c'est pas moi qui suis malade, enfin bon... Ce qui fait que je n'y vais plus et d'ailleurs il y a beaucoup de gens qui ne veulent plus aller aux urgences hein, c'est normal il y a trop de monde aux urgences pour tout et n'importe quoi.

**Ok, par rapport à l'aspect physique des soins ? est-ce que vous aidez votre conjointe ou elle fait tout toute seule ?**

Euh maintenant je dois l'aider, je dois donner à manger je dois... donner les médicaments depuis un mois. Avant elle mangeait relativement seule, elle avait du mal. Bon maintenant, fausses routes donc du coup je lui donne à manger.

L'orthophoniste vient et puis c'est plus simple, pour tout le monde c'est plus rassurant.

**Et vous avez besoin d'aide par rapport à**

**ça ou vous estimez que... ?**

(Il me coupe). Ba l'aide dont j'aurai besoin, c'est que lorsque je pars, 1 heure ou 2, ou même l'après-midi, qu'il y ait quelqu'un, le problème c'est, mon cas personnel, des fois quand je dois partir, c'est, je dois le prévenir un jour avant. Bon c'est difficile. Bon par exemple un hôpital de jour, on parlait hôpital de jour, et ce serait bien même pour elle, c'est-à-dire voilà je m'en vais une demie journée, ou le matin, je peux l'emmener dans un endroit avec des gens, même si c'est, c'est pas un hôpital, euh elle va se retrouver euh avec d'autres personnes. Elle va pouvoir être suivie.

**Est-ce que cela vous serait utile d'avoir plus d'aide de la part de votre famille ou de la sienne ?**

Non, si (il hésite). On peut toujours demander mais bon, dans la famille chacun ses soucis. Moi j'ai mes enfants qui me donnent un coup de main, bon voilà. Mon fils est venu, on est très solidaires mais ils ont aussi les petits-enfants en même temps. Donc voyez, je leur donne un coup de main, je garde les petits-enfants, les 2 petits et après... (Il ne finit pas)

**Vous estimez qu'ils sont assez présents quand vous en avez besoin ?**

Oui, oui bien-sûr.

**D'accord. Et est-ce que ça vous intéresserait des formations pour vous aider à prendre soins, par exemple la toilette ou dans le quotidien, typiquement dans les repas par exemple ?**

Oui ça.

**Où vous avez appris sur le tas ?**

J'ai appris sur le tas mais bon une formation c'est toujours bon à prendre oui, mais effectivement c'est peut-être plus dans la formation ou réunion d'informations avec les aidants vous voyez ? Par exemple dire « ba moi il m'arrive tel truc, ba là euh euh je je je passe tel cap, j'ai vu telle personne qui m'avait dépanné bon j'ai fait ceci cela ». Effectivement, on découvre la maladie en même temps que la fonction d'aidant, on découvre quand ça arrive quoi. Alors le temps qu'on s'adapte euh... On n'est pas aidé.

**Et ces réunions d'aidants justement, vous y avez participé ?**

J'en ai jamais eu, j'ai essayé, j'ai appelé, ils m'ont jamais répondu...

**Et en passant par le CHR, vous avez jamais eu de contacts fiables ?**

Ecoutez euh alors peut-être qu'on me l'a donné je sais pas.

**Et du coup vous n'avez jamais participé à une réunion d'aidants ? Et vous seriez demandeur ?**

Oui.

**Et donc aucune information sur ces réunions ?**

J'ai eu un numéro de téléphone CHR, j'ai bien regardé. Les maladies, aides aux aidants Huntington, réunions des aidants, j'ai appelé ce numéro mais personne ne m'a jamais répondu, j'ai laissé un message, je crois même que j'ai envoyé un mail il me semble.

**D'accord. Jamais de réponse. Euh est ce que vous discutez encore de la maladie, des problèmes avec votre conjointe ?**

Euh non en fait je pense qu'elle est consciente de la maladie et ... c'est pas la peine de lui en rajouter en lui disant « t'es malade, t'es malade ». Au contraire, quand je lui parle c'est « allez, vas-y tu vas te lever on y va ». Il n'y a pas de problème, elle le sait qu'elle est malade et on le sait.

**Vous estimez que c'est pas utile donc ?**

Non non, de lui rappeler ? Non c'est pas utile.

**Et comment vous en parlez avec votre famille, vos enfants ?**

Alors on en parle sans trop euh... (il hésite) On veut pas non plus se le rabâcher quoi. On en parle bien-sûr. Euh mais bon...

**Vous ne souhaiteriez pas en parler un peu plus ?**

Non, ba plus euh (il soupire), je vois pas l'intérêt d'en parler plus en fait. En fait c'est... (il se reprend) On doit avoir plus d'actions, en parler c'est peut-être bien d'en parler avec les enfants, avec la famille mais tout le monde le sait hein. Alors elle a déjà son père qui est décédé de ça et 2 de ses frères.

**Il y a d'autres frères et sœurs ?**

Oui oui et euh donc euh (il hésite, bafouille). Voilà elle, on connaît la maladie, on connaît les symptômes, le résultat donc tout ça, on sait.

**Donc pas de tabou autour de la maladie dans votre famille ?**

Non pas de tabou, sauf que bon... Alors on en parle mais bon, on fait en sorte qu'il n'y



Bonnet Louis

ait pas que ça, la vie elle continue hein ?

**D'accord. Par rapport à votre travail, vous m'avez dit que vous aviez une start-up ?**

Oui mais j'ai toujours été actif.

**Et vous en avez parlé à votre employeur ?**

L'employeur c'est moi.

**Et à vos employés ?**

Ah Ils sont au courant. C'est des collègues, bien-sûr ils sont au courant. Bien-sûr, oui oui. Il n'y a pas de problème.

**Ça, vous en avez parlé assez ouvertement ?**

Ah oui on en parle. Ba j'ai un collègue qui, qui a le cancer là donc euh il a un autre problème vous voyez donc on est solidaires ? (Il rit).

**Ok, pour revenir sur les réunions, vous disiez que ça vous intéresserait ?**

Oui j'aimerais effectivement rencontrer des... (il cherche ses mots) gens qui ba qui connaissent un peu la maladie et puis sur des lieux... Alors le sujet que vous m'avez évoqué, c'est très important parce que souvent il y a un problème... Je me dis j'appelle quel numéro ? Vous voyez c'est un truc tout con, quel numéro ? J'ai un truc d'urgence, je sais pas quoi faire. Voyez et on est dans un moment on sait plus trop alors euh soit on va aux urgences et alors là, je sais que j'irai plus enfin sauf si vraiment j'étais obligé mais si j'ai un truc, je ferai tout pour éviter. Et puis alors, effectivement, je pense que ces gens qui sont malades, de ces maladies dégénératives, ça doit être dans les fichiers aux urgences, on peut... Par obligation on va y arriver, vous voyez ? C'est pas normal qu'on doit revenir, redire ce que c'est que la maladie... Bon c'est perte de temps quoi.

**Tout à l'heure vous me parliez d'hôpital de jour ou de chose comme ça, des solutions alternatives aux soins à domicile, est-ce que vous avez eu des...de l'aide pour discuter de ça ? Vous savez à qui en parler ou...c'est obscur ?**

J'en ai parlé au médecin traitant, à la région, à euh... Oui j'en parle à chaque fois mais j'ai pas de...

**Pas de réponse ?**

Non non, je veux dire je sais même pas si il y en a à Lille en fait. Non non. Alors je suis allé euh elle est déjà inscrite à Jean XXIII à

Lomme. On a été visités bon et puis voilà donc, elle a déjà, au cas où il y a un problème, je sais que pendant 14 jours ou 15 jours elle peut...

**En répit donc ?**

En répit.

**Mais bon c'est pas la situation actuelle.**

**Mais bon vous savez que vous avez cette solution-là, cette alternative...**

Voilà, voilà. Le problème c'est que c'est 14 jours euh minimum mais si je veux être par exemple un weekend, si je veux travailler ou partir 2 jours, je peux pas. Voyez, maintenant on doit, on doit... La maladie ne s'adapte pas à ces choses-là hein.

**D'accord. Pour améliorer sa qualité de vie, est ce que vous pensez qu'elle...**

**qu'elle serait favorable à plus d'échanges avec sa famille ou elle en a déjà assez ?**

Je pense qu'elle en a assez elle-même euh. Elle aime pas trop donc je lui dis « tiens, ça serait bien si tes frères... » bon elle préfère rester tranquille.

**Ses enfants aussi, pas besoin de les voir plus ?**

Ah si ses enfants ils viennent, il y a pas de problème, toutes les semaines il y a pas de problème. Je garde les 2 petites, ils sont là toutes les semaines euh et il y a toujours quelqu'un qui est là, le week-end j'ai un autre fiston qui vient, qui dort à la maison.

**Ça a pas changé leur relation donc ?**

Ah ouai ouai, de ce côté-là il y a toujours du monde.

**Et avec ses amis ?**

Ah non elle est complètement coupée. Elle avait une copine...elle a jamais eu beaucoup d'ami hein, elle avait... 2 amis et quand sa maladie s'est déclarée forcément l'ami, bon il sortait, du coup...

**Ça lui ferait plaisir de retrouver des amis ?**

Oui mais en même temps elle est consciente de sa maladie, le fait de se montrer comme ça diminuée ça lui plait pas.

**D'accord donc finalement c'est pas...**

**c'est un peu indécis quoi ?**

Oui oui complètement.

**Elle sait pas trop comment elle gérerait ça. D'accord (il acquiesce). Pour elle, ça lui ferait du bien d'avoir des activités qui la stimulent ? Des choses qui lui plairaient ?**

Alors pour son cas à elle, non. Non. Parce

Bonnet Louis

qu'elle a toujours été introvertie, tranquille chez elle, la télé. C'est pas une active.

**Ok, là elle fait quoi par exemple aujourd'hui justement ?**

Elle regarde la télé.

**D'accord et quand elle était en bonne santé ?**

Elle sortait beaucoup... (il hésite quelques secondes). Elle allait dépenser l'argent euh au, au Printemps dans les fringues, enfin comme les femmes, du shopping et du shopping. D'ailleurs, ses placards ils sont pleins de, de vêtements qu'elle a achetés au Printemps qui valaient certainement une fortune (il rit), qu'elle met plus.

**D'accord, mais là aujourd'hui elle tirerait pas forcément bénéfique d'avoir des activités ou des choses où elle serait stimulée ?**

Non non, ça ça ne l'intéresse pas.

**Même des jeux avec vous, ou des promenades ?**

Non parce qu'elle a pas... Alors les promenades oui. Si je prends en voiture je peux l'emmener pendant 2 heures, il n'y a pas de problème hein. Sauf qu'elle a du mal à rester assise trop longtemps. C'est ce que je fais de temps en temps, je vais ramener le fils chez lui...je vais chercher la voiture, je la reprends, je vais la chercher, je la balade un peu, voilà! Un moment je faisais les courses avec elle, maintenant je le fais plus parce qu'elle est trop... Elle a du mal à marcher. Donc c'est même dangereux, elle peut tomber. Sans quoi des promenades en voiture oui, je le fais souvent.

**D'accord, et est-ce que vous aimeriez avoir encore des moments à 2 ? Des activités que vous pourriez faire à 2 ?**

Non, en fait, on n'a jamais eu vraiment de... Même avant sa maladie, non. Non moi j'ai mon activité, j'ai mes sociétés, je gérais mes... Puis elle est toujours... Dans son coin. Non c'est pas une activité à 2.

**D'accord. Est-ce que vous pensez qu'elle a besoin de se sentir encore utile à la maison, valorisée ?**

(Il hésite). Alors oui mais vu son état, elle a conscience qu'elle ne peut plus. Elle peut pas donc elle essaye de marcher elle tient pas, voyez donc. Quand elle pouvait, elle voulait toujours passer l'aspirateur par exemple, c'est un bon exemple. Jusqu'à

encore récemment, elle passait l'aspirateur. Mais ça sert à rien je dois passer derrière, mais bon c'est pas grave, allez elle... Elle faisait quelque chose, maintenant elle peut plus le faire.

**Ça lui manque vous pensez ?**

Peut-être. Oui.

**Est ce que vous pensez qu'elle est douloureuse, enfin qu'elle a mal, qu'elle est inconfortable ?**

Euh alors euh elle a du mal aux jambes parce que forcément elle a des jambes plus raides, donc... C'est musculaire et... Ou de l'arthrite je sais pas. Bon forcément elle a du mal à marcher, je dois lui filer un coup de main pour se lever et je la force hein. Je dis « lève-toi, apprends, si ça continue tu vas plus bouger ». Euh oui elle a des petites douleurs mais c'est pas, elle souffre pas énormément.

**D'accord, ok. A terme, vous imaginez qu'elle va continuer à vivre à la maison ou... ?**

Ba je pense que c'est pas possible hein, il y a un moment... Tant que je peux donner un coup de main, mais au moment où ça va devenir médical, un suivi médical je vais pas pouvoir. Donc là pareil, je sais pas... A part jean XXIII, j'en sais rien. Alors on est très vague on me dit « maison »... Alors on me parle de maison... de retraite, mais ce n'est pas pareil. Voyez. Aujourd'hui un bon exemple, c'est un point d'interrogation, je sais même pas si à Lille ou dans le secteur il y a des établissements qui peuvent recevoir ces personnes. C'est con parce qu'il y a des associations, qu'est-ce qu'on en fait ?

**Et vous pensez, même si, dans le cas où ça serait possible, est-ce que vous pensez que ça améliorerait sa qualité de vie de vivre à la maison ?**

Ba oui, forcément moralement elle est chez elle. Je pense que c'est comme toutes les personnes âgées en gros euh... Tant qu'il n'y a pas besoin de suivi médical lourd. Appareil, appareillage... Euh rester chez elle oui bien-sûr parce que, d'abord, il y a ses meubles, il y a ses... Il y a son canapé, la télé. Enfin tout ce qui... A l'hôpital, c'est impersonnel donc une chambre d'hôpital c'est pas pareil hein. Puis elle côtoie les autres misères quoi, c'est ça aussi, ce n'est pas bon non plus moralement.

Bonnet Louis

**C'est mieux d'être entouré par sa famille.**

Ah ba oui oui, là il y a les petits-enfants qui viennent. A l'hôpital, elle va avoir que les personnes grabataires comme elle donc c'est pas... Non non.

**Qu'est-ce que vous pensez d'avoir une personne de confiance qui pourrait lui tenir compagnie ?**

Ah ça oui complètement. Ah oui oui, ça, ça manque. Je pense que c'est d'ailleurs, je pense que c'est euh le point essentiel qui manque à la fois pour elle et pour l'aidant. Voilà, une personne alors euh...ou 2 enfin voilà qui viendrait et qui pourrait... Enfin voilà on sait qu'on a confiance, elle sait où sont rangés les trucs, les cafés euh...alors que euh si je fais appel aux aides à domicile...moi j'ai été dans un service psy je sais très bien que c'est jamais les mêmes personnes... Les personnes c'est pas Sainte-Thérèse, ils vont pas venir s'occuper, vous voyez ce que je veux dire. Donc alors, une personne qui viendra même si elle est dévouée, elle va pas être là une semaine, la semaine d'après ça va être une autre personne...et c'est jamais les mêmes.

**Et qu'est-ce qui vous empêche vous d'avoir accès à cette personne de confiance ?**

Ba parce que je sais pas où ils sont.

**Vous savez pas où les contacter ?**

Eh oui oui. Je sais pas si il y a une... Je sais qu'il y a des... C'est plus des... (il bafouille) associations, des religieuses... Enfin vous voyez ? Des gens qui sont vraiment dévoués ou... Et alors ma mère est décédée à 105 ans, elle était à la maison de retraite à Haubourdin, vous voyez ? Donc bien connu toutes ces personnes qui venaient, qui sont très dévouées et qui viennent comme ça, généreusement, qui viennent donner un coup de main, pour parler un peu. Mais ça va pas plus loin.

**Et l'assistante sociale, vous lui avez déjà parlé de cette demande-là ?**

Non, parce que l'assistante sociale, je l'ai vue il y a 3 ans, je l'ai pas revue depuis.

**D'accord et vous pensez qu'elle pourra vous apporter une réponse ?**

Oui mais j'ai pas de contact, j'ai... (Il ne finit pas).

**D'accord.**

(Il reprend). En fait euh pour résumer, voyez, depuis qu'il y a cette maladie, des

questionnaires comme ça, j'en ai faits à chaque fois. Il n'y a que des questionnaires, alors je sais pas où ils vont les questionnaires. Certainement que c'est utile, mais des questionnaires, on m'a posé les questions, encore là maintenant « Vous faites ceci ? Vous faites ceci ? » mais la finalité euh « bon allez merci au revoir ». Vous voyez ? Ce qu'il me faudrait en fait c'est un petit groupe, 3-4 personnes, je sais pas comment mais je... En fait le problème que j'ai, c'est que les autres aidants ont le même problème hein ? C'est certain, pour cette maladie comme pour d'autres.

**Ça manque de référent en fait selon vous ?**

Complètement.

**Même les médecins neurologues qui vous suivent ici ?**

Ba euh... Je les vois pas...

**Vous les voyez trop ponctuellement ?**

Oui oui, ici ils sont très dévoués quand je viens alors on parle, on parle, on pose des questions, on remplit encore un questionnaire (il rit) et donc c'est bien, mais je veux dire dans la réalité du quotidien, je peux pas appeler Mme S. (il rit de nouveau). Voyez ce que je veux dire, bon voilà. C'est pas... En fait il y a beaucoup de travail, je pense qu'il y a beaucoup d'intervenants mais euh au moment euh important, là il y a cette... Le relais il n'est pas là, il n'y a personne. Dans le quotidien il y a personne.  
**D'accord. Ce qui manque c'est un relais en fait, entre ce qui est fait ici et chez vous ?**

Complètement.

**Pour mettre en œuvre ce qu'on...**

(Il m'interrompt). Oui voilà, quelqu'un... J'ai un souci... Ou tiens, simplement le jour où je sais pas, il y a un problème urgent euh je l'appelle, ben je l'emmène aux urgences à tel endroit. Mais là en fait, c'est point d'interrogation aujourd'hui, j'en sais rien. A part les urgences, je sais pas.

**Est-ce que ça vous serait bénéfique d'avoir plus de temps pour vous ou vous estimez que vous en avez assez ?**

Ah oui oui bien-sûr, non non j'en ai pas assez bien entendu.

**Vous avez encore des activités pour le plaisir ?**

Ah oui, j'ai toujours fait du sport.

**Vous continuez ?**

Bonnet Louis

Ba euh dans ma chambre j'ai des poids, je fais des pompes, j'essaie.

**Au lieu de faire du vélo ou d'aller courir comme avant ?**

Ba oui voilà c'est ça. J'ai toujours fait du sport en salle ou du foot, toute ma vie enfin...

**S'il n'y avait pas ces problèmes de santé, vous pensez que vous seriez toujours en train d'en faire ?**

Ah ba je faisais, je faisais quoi ? Je faisais, allez, 20 bornes de vélo par jour, je faisais 5-6 kilomètres de marche. J'ai toujours été très actif oui et là j'en fait beaucoup moins forcément, je peux plus.

**Est-ce que vous auriez besoin de passer plus de temps avec votre famille ?**

Non ça va avec la famille c'est bon, pas de problème.

**Au niveau du sommeil ?**

Je dors très bien.

**Pas de souci ?**

Oui je dors pas beaucoup mais je dors suffisamment puis j'ai l'habitude faire des micros siestes donc euh...

**Vous avez le temps de récupérer donc ?**

Ah oui oui.

**Et prendre des vacances pour vous ?**

Ah oui bien-sûr, je peux plus...

**A cause du problème de...**

Ah oui, là je peux plus partir.

**Parce qu'il faut une présence ?**

Ah ba oui en permanence et d'ailleurs, on pouvait bénéficier de... de thalassothérapie pour sa maladie mais comme elle a peur de l'eau, elle fait une phobie de l'eau, je peux même pas l'emmener elle veut pas, elle veut pas se déplacer donc c'est tout. On bouge plus.

**Et partir à 2 ? Ailleurs ?**

Ba elle veut pas Et puis même, c'est difficile le trajet elle le supporte plus. Les voitures, elle va, à la limite 30 minutes, 3/4 d'heure, c'est le maximum. Après il faut s'arrêter.

**D'accord. Vous vous aimeriez que ça soit encore possible ?**

Non pas dans ces conditions, pas d'intérêt aujourd'hui.

**Donc plutôt tout seul quoi ?**

Oui complètement. Non aujourd'hui, elle peut plus... Enfin je sais pas... Même prendre l'avion c'est pas possible.

**Et les trajets en voiture c'est pas évident**

?

Non non tout à fait.

**D'accord. Est-ce que vous vous sentez stressé ? Vous aimeriez être plus détendu ?**

Non non, ça tient de moi, c'est ma personnalité, je suis pas stressé. Je peux être agacé par des choses mais je vais pas... Disons je peux être stressé sur un coup immédiat mais bon ça dure quelques minutes.

**C'est important pour vous de continuer à travailler ?**

Ah oui oui.

**Vous travaillez combien d'heures par jour ?**

Ecoutez-moi mon travail, c'est de réfléchir donc je bosse matin, midi et soir. (il rit) Même la nuit je me réveille, j'ai une idée, tiens je vais travailler, j'ai mon ipad. Et heureusement que les nouvelles technologies c'est super. Et ça me permet de travailler même dans la nuit. Enfin c'est même pas du travail, vous voyez ce que je veux dire ? Pour moi c'est pas du boulot, c'est la passion, je suis un passionné, je développe mes projets, je suis passionné par ça ou par la guitare. Je suis à la fois musicien euh ou du sport donc voilà, j'ai ma guitare, j'ai mon ordi, machin, j'ai mon téléphone, j'appelle les potes, les amis, la famille. Donc dans ma chambre je suis heureux quoi.

**Vous avez pas eu de restriction au niveau des horaires de travail ?**

Si, si forcément je suis obligé de ralentir certaines choses. Il y a des choses que je peux pas faire mais bon, comme c'est un projet que je développe moi et j'ai pas de compte à rendre autre qu'à moi donc voilà.

**Donc ça vous va, vous avez pas besoin de plus ?**

Ah non non. Enfin si, j'ai besoin de plus mais bon je peux pas faire... Aujourd'hui je m'adapte.

**Est-ce que travailler plus, améliorerait votre vie ?**

Ah ba disons si je pouvais m'investir plus dans ce que je fais actuellement, je serais plus disponible donc plus efficace forcément, j'irai beaucoup plus vite. Là je suis sur un projet, ça fait 7 ans que je suis dessus, voyez donc c'est pour vous dire, on a le temps (il rigole).

Bonnet Louis

**C'est plus à un an près.**

Oui oui oui.

**D'accord et faire des choses agréables avec votre conjointe ?**

Alors les choses agréables, avec elle, c'est tous les jours, c'est-à-dire que j'essaie de la faire marrer mais bon elle est pas réceptive, voyez donc elle est... Si je peux l'emmener faire un tour, ça me fait plaisir ou les petits enfants viennent ou j'ai... On déconne avec les gosses.

**Des moments de famille ?**

Oui voilà c'est ça ! Et puis en fait les meilleurs moments c'est ça, en famille avec les enfants, les petits enfants, là je vois qu'elle est bien.

**Et vous aimeriez qu'il y en ait plus souvent ?**

Ah non c'est suffisant, après les gosses de trop c'est crevant, non c'est très bien.

**Et est-ce que vous savez mettre vos limites en tant qu'aidant, vous savez dire « bon là c'est plus mon rôle » ou « ça me prend trop de temps » ?**

Pour l'instant, j'ai pas le choix, tant que c'est pas médical, il n'y a pas de problème. Là si c'est l'aide... Je m'occupe de sa toilette, il y a encore euh je la change, je dois la laver. Ses cheveux, je la laisse faire quand même, elle fait sa toilette grosso modo, mais des fois, ses cheveux je dois la rincer, ses vêtements je fais la lessive, je fais tout de A à Z donc euh c'était quoi la question j'ai oublié ? (il rigole)

**C'était « est-ce que vous aimeriez savoir mettre vos limites » ?**

Oui, j'aimerais mais je pense que je sais le faire, je mets mes limites maintenant tant que je suis là, je le fais mais s'il y a des choses que je vais pas savoir faire, j'appelle le médecin ou les gens qu'il faut. Sauf qu'aujourd'hui, je vous ai dit tout à l'heure, en cas d'urgence c'est ça, c'est certain que si demain il arrive un souci, euh forcément je vais paniquer mais une fois qu'on est orienté, bon on va à l'hôpital on voit les personnes, on sait ce qu'on doit faire, on le fait sauf qu'effectivement c'est ce délai de déclaration. Toujours déclarer, déclarer mais cette maladie on devrait l'anticiper. Ce que vous faites c'est très bien, vous posez les questions pour anticiper justement, parce que c'est une maladie qui est récurrente et qui va revenir. On sait où elle

va donc comme on sait pourquoi attendre que l'aidant en arrive dans telle phase pour commencer à entamer la procédure ? C'est pas normal.

**Très bien. Ressentez-vous le besoin d'être valorisé dans votre rôle d'aidant ?**

Non non, moi j'ai pas besoin d'être valorisé.

**Et vos enfants, ou votre conjointe, est-ce que des fois elle vous dit que vous faites ça bien, qu'elle est contente que vous vous occupiez d'elle ?**

Oui oui mes enfants bien-sûr, « heureusement que t'es là ». Tout le monde le dit, le médecin le dit « heureusement que tu es là ». Bien-sûr. Mais je fais pas ça pour ça mais je...c'est bien, c'est bien.

**Si c'était pas le cas, cela ne vous manquerait pas ?**

Non, non du tout.

**Mais c'est important que ça soit fait quand même ? (Il acquiesce). Les personnes qui vous fournissent de l'aide, donc pour vous kiné, orthophoniste, euh est-ce qu'ils traitent votre conjointe avec respect ?**

Ba je suis là pour le kiné, c'est un pote à moi depuis 30-40 ans donc euh il sait, je lui dis « allez vas-y » et l'orthophoniste elle vient je suis toujours là.

**Vous assistez aux séances ?**

Oui je suis là.

**Et ça se passe bien les séances ?**

Oui ba quand il fait pas assez le kiné, je lui dis « vas-y » Il faut pas faire un petit tour autour de la pièce et c'est tout.

**D'accord. Et est ce qu'eux valorisent vos connaissances, vos compétences ou est-ce qu'ils vous guident des fois ?**

Oui oui. Le kiné oui, l'orthophoniste aussi. De ce côté-là, elle me donne des conseils...

**Des conseils pratiques ?**

C'est très bien, oui bien-sûr.

**Et leurs connaissances, est-ce qu'elles sont adaptées à la maladie ?**

Alors ça, c'est plus compliqué parce que, effectivement je parle du kiné, euh c'est la première fois qu'il traite ce genre de maladie donc forcément euh je pense qu'il a dû faire du Parkinson. C'est à peu près pareil mais non ils sont un peu paumés. Et même l'orthophoniste elle me l'a avoué, elle me dit « il y a beaucoup d'orthophonistes qui n'osent pas prendre cette maladie, parce

Bonnet Louis

que c'est particulier avec les fausses routes et tout ». Je pense que c'est une maladie qui fait peur.

**Et les autres soignants, à qui vous avez eu à faire, je ne sais pas, peut-être des auxiliaires de vie ?**

Non j'ai eu personne.

**Et dans les établissements de santé que vous fréquentez ?**

Je sais pas. Je fréquente rien du tout. Non. A part Jean XXIII où cette dame était très sympathique et euh Jean XXIII c'est une maison spécialisée qui est vraiment très bien mais malheureusement c'est trop restrictif, 14 jours, et au revoir. Une maladie c'est pas 14 jours. Ça serait bien d'avoir, je sais que c'est pas facile, parce que niveau budget... Après c'est peut-être pas une question de budget, plus une question d'organisation à mon avis. Ou les deux, budget et organisation.

**Vous aimeriez vous des séjours de répit, c'est ce que vous me disiez...**

Oui mais c'est vrai que s'il y avait un appel, ne serait-ce qu'un numéro de téléphone, un référent à cette maladie, mais 24/24, c'est à dire que s'il y a un souci la nuit... Bon je vais pas dire la nuit, mais allez très... toute la semaine. Là j'ai un souci, c'est pharmacie ou aller voir untel ou untel. Rien qu'au téléphone, avoir une aide avec un contact téléphonique pour cette maladie ça serait extraordinaire.

**Et puis ce qui vous manque du coup ce sont des infos sur où elle pourrait séjourner le temps que vous ayez quelques jours ou quelques heures ?**

Oui voilà, en fonction de l'état par exemple, il y a eu une fausse route c'est arrivé plusieurs fois, je l'ai déjà sauvée 4-5 fois. Une fois j'en pouvais plus, et au dernier moment elle a réussi à cracher. Ça devant les gosses en plus. Et euh une fois c'était dehors et là j'ai pas réussi, il y avait du monde qui était autour de moi. Je l'ai sortie de la voiture et c'est une personne qui m'a donné un coup de main qui a réussi à la faire recracher donc le SAMU... On est venu ici jusqu'à 4 heures du matin puis j'en pouvais plus. Pourquoi je vous dis ça ? Ah

oui pour trouver un référent, un lieu...

**Ce qui posait problème aussi c'était l'avenir et où elle pourrait séjourner à l'avenir ?**

Oui voilà c'est ça. Ça c'est un point d'interrogation et alors, à part les maisons de retraite qui gèrent plus ou moins ces trucs-là mais je connais les maisons de retraite, elles sont pas adaptées...

**Et du coup, vous ne savez pas où vous adresser, ni à qui, pour avoir des infos là-dessus ?**

Non non. Alors euh connaissant cette maladie, on devrait déjà nous dire, j'en reviens à ce qu'on s'est dit au départ, telle maladie c'est tel symptôme, il va arriver ça, il va arriver ça. On le sait ce qui va arriver donc on dit voilà, à tel niveau, euh de problématique c'est tel contact, tel contact, tel contact. Arrivé à ce problème, c'est tel contact, tel numéro, untel, on sait où on va. Tandis que là, à chaque fois, on doit repartir, avec un questionnaire... Et ça c'est pas normal. Enfin « c'est pas normal », ça serait mieux que ça soit autrement.

**Est ce qu'il y a d'autres points qui peuvent être améliorés ? On a dit, anticiper, savoir à qui s'adresser pour les séjours de répit et puis avoir des aides un peu plus malléables pour les moments où il vous faut quelque chose en urgence, est ce qu'il y a d'autres choses ?**

Non mais moi, l'essentiel est là, un contact, une grille avec tel problème qui va arriver... Je pense que vous avez tous les outils, enfin la médecine vous avez tous les outils pour pouvoir gérer ce genre de questionnaire. Quand je vois les questionnaires qui sont très pointus, il y a moyen de faire un petit état en disant « tel niveau, c'est telle mesure à prendre », « attention fausse route, c'est tel numéro c'est les urgences ». C'est vrai qu'aujourd'hui je sais pas, à part le 115 ?

**Le 15**

Oui le 15. Mais on va se retrouver devant quelqu'un qui n'y connaît rien, je vais devoir tout lui réexpliquer. Voyez, voilà.

**Très bien, je vous remercie.**

**AUTEUR : Nom : Bonnet Prénom : Louis**  
**Date de Soutenance : le jeudi 16 mai 2019 à 16h00**  
**Titre de la Thèse : Evaluation des besoins des conjoints-aidants de personnes atteintes par la maladie de Huntington**

**Thèse - Médecine - Lille 2019**

**Cadre de classement : médecine générale, neurologie, sociologie**

**DES + spécialité : médecine générale**

**Mots-clés : maladie de Huntington, aidants, génétique, famille, dyade**

**Résumé :**

**Contexte :** La maladie de Huntington (MH), maladie neurodégénérative d'origine génétique, débute vers l'âge de 40 ans et se transmet selon un mode autosomique dominant. Elle se caractérise par une association variable de signes moteurs tels que la chorée, de troubles psychiatriques et de troubles cognitifs d'apparition précoce. Les répercussions au sein de la famille sont nombreuses, notamment en raison de la perte d'autonomie à un âge relativement jeune. Le maintien à domicile du sujet atteint n'est rendu possible que grâce au soutien d'un aidant.

Depuis quelques années, ces aidants familiaux sont placés au cœur de la prise en charge et le questionnaire ESPA (entente sur le soutien proches-aidants) a été créé et validé afin d'évaluer leurs besoins. Ici, la lente évolution de la MH, la précocité des troubles cognitifs et le risque de transmission aux enfants confèrent à la situation des aidants des spécificités, surtout lorsque ces derniers sont les conjoints, leur relation dyadique se voyant alors perturbée. Quels sont les besoins des conjoints-aidants de personnes atteintes par la MH vivant à domicile ? Ce travail est préliminaire au projet COCOON autour des conjoints-aidants et du couple dans la MH.

**Méthode :** Nous avons interviewé, en nous appuyant sur l'ESPA, 12 conjoints de malades suivis au CHU de Lille entre septembre 2017 et octobre 2018, afin de répertorier leurs besoins insatisfaits et d'apprécier l'adaptabilité de l'ESPA à la MH. Les entretiens ont été retranscrits et analysés par thèmes grâce au logiciel N'Vivo.

**Résultats :** Les résultats révèlent en premier lieu des besoins d'ordre psycho-affectif chez les aidants. Tous expriment le besoin de souffler, car les solutions de répit sont rares et mal connues. Nombre d'entre eux se soucient du bien-être de leur conjoint et le trouvent insuffisamment stimulé. Ils sont aussi souvent affectés par la perte de la relation amoureuse au profit de celle d'aidant. Enfin, une majorité regrette le manque de soutien pour les démarches administratives et le manque d'information sur les solutions de soutien tels que les associations ou les groupes de parole. Ils déplorent aussi l'absence de lieu de vie adapté. Par ailleurs, le questionnaire ESPA ne semble pas intégrer toutes les spécificités de la MH.

**Conclusion :** De nombreux progrès restent à faire afin d'améliorer la qualité de vie des conjoints-aidants de personnes atteintes par la MH. Des pistes pour une adaptation de l'ESPA à la MH sont proposées.

**Composition du Jury :**

**Président : Mr le professeur Defebvre**

**Assesseurs : Mme le professeur Pasquier, Mr le professeur Lefebvre, Mme le docteur Simonin**

**Invité du jury : Mr le professeur Antoine (université de Lille)**

