

La maladie de Huntington (MH) est une maladie héréditaire neurodégénérative, qui provoque des symptômes physiques, cognitifs et émotionnels. Ainsi, une personne atteinte de la MH verra des changements dans ses capacités motrices, ses fonctions cognitives et ses émotions. Cette fiche de renseignements présente les changements cognitifs ainsi que les stratégies nécessaires pour gérer ces changements.

## Cognition (capacités de penser)

Selon les résultats des recherches et les anecdotes rapportées par des personnes affectées par la MH, la faculté de penser (cognition) et le comportement subissent les changements les plus invalidants. Les fonctions cognitives affectées comprennent l'apprentissage et la mémoire, les habiletés perceptuelles, les capacités d'exécution et le langage. Toutefois, il importe de préciser que de nombreuses fonctions cognitives ne seront pas affectées.

La mémoire à long terme et la capacité de la personne atteinte de raconter des événements passés peuvent rester intactes. Les aptitudes déjà acquises, ainsi que les actions et les comportements automatiques, demeurent. Durant les phases initiales de la MH, une personne atteinte pourra continuer à remplir les tâches d'un emploi qu'elle aurait exercé pendant une longue période. Toutefois, l'introduction de nouveautés nécessitant un nouvel apprentissage rendra plus difficile l'accomplissement des tâches. Voici certains des changements cognitifs les plus fréquents.

## Difficultés d'apprentissage et de mémorisation

- Perte de la mémoire à court terme – p. ex., oublier de récentes conversations ou ce qu'on a mangé à midi.
- Affectation de la mémoire implicite – c.-à-d., l'ensemble des aptitudes et des mouvements coordonnés permettant d'exécuter une action, comme conduire une voiture, monter à vélo, mâcher ou avaler.
- Difficulté de faire appel à l'information stockée dans la mémoire (p. ex., trouver ses mots). Une personne atteinte de la MH va regarder un verre, savoir qu'il s'agit d'un verre et que ça sert à boire. Toutefois, elle pourrait être incapable de se rappeler le terme « verre ».
- Difficulté d'apprendre de nouvelles tâches ou d'acquérir une nouvelle information.

## Problèmes perceptuels

- La personne est incapable de saisir exactement et de comprendre les sentiments d'autrui.
- La perception du temps est affectée, ce qui signifie qu'une personne toujours ponctuelle pourrait commencer à arriver en retard à ses rendez-vous. Aussi, la personne s'impatiente plus rapidement.
- La perception de l'espace, ou comment la personne s'oriente dans un espace donné, est également affectée. C'est une cause de chutes et d'accidents.
- La capacité d'identifier les odeurs est affectée.
- Manque de perspicacité. La personne n'est plus capable d'identifier ses sentiments, ses actions et les conséquences de ses choix.

## Fonctions exécutives

- Le processus cognitif (pensée) est plus lent. Il faut plus de temps pour penser et pour réagir.
- L'attention et le processus mental de niveau élevé : il est difficile de comprendre de nouvelles situations.
- Problèmes d'attention, difficulté d'accomplir plusieurs tâches à la fois et de résoudre des problèmes.
- Difficultés de planifier sa journée.
- L'initiation de tâches et la motivation sont affectées.
- La répétition d'idées et le fait de se centrer sur une pensée sont courants.

- Incapacité de contrôler ses impulsions et ses réactions.

## Langage

- Difficulté de trouver le terme correct.
- La personne aura de la difficulté à exprimer sa pensée, mais comprendra toujours ce qui est dit.

## Communication et cognition

À un moment donné, les difficultés de communication et de langage affecteront le niveau de fonctionnement. La personne atteinte de la MH se fie souvent aux signaux externes et aux indices donnés par autrui afin de communiquer.

Généralement, la personne atteinte de la MH n'a pas de problème de compréhension du message, même à un stade avancé de la maladie. Mais, le fait de réagir au message prendra plus de temps et d'énergie.

## Émotion et cognition

Les émotions affectent notre capacité de penser, et notre façon de penser affecte nos émotions (ou nos sentiments). Les émotions les plus courantes chez les personnes affectées comprennent la dépression, l'anxiété, l'apathie, ou manque d'intérêt, et l'irritabilité. Réduire les symptômes émotionnels contribue à améliorer les capacités de penser.

## Stratégies pour composer avec les difficultés cognitives

- La routine est essentielle – établir et maintenir une routine quotidienne.
- Utiliser une liste de vérification et des notes de rappel (p. ex., étiquettes adhésives et tableaux).
- Utiliser un aide-mémoire, comme un calendrier, un agenda et des notes.
- Se centrer sur une tâche à la fois.
- Diviser chaque tâche en étapes.
- Prévoir plus de temps pour finir chaque tâche, réduire les urgences.
- Les outils technologiques peuvent se révéler utiles : messages texte, alarmes, rappels.
- Chercher des conseils professionnels pour alléger le stress et la frustration liés aux changements.
- Essayer de rectifier le comportement, et y revenir plus tard si la réponse est négative.
- Allouer plus de temps à la personne pour répondre, car le processus de pensée est plus long.
- Donner deux options seulement ou poser des questions nécessitant « oui » ou « non » comme réponse.
- Réduire les distractions (longues discussions, bruit de fond, ou mouvements)
- Suggérer des aides, des indices, ou proposer des mots.
- Commencer l'usage d'aides à la communication dès les premiers stades de la maladie (signes pour indiquer « oui » et « non », etc.).
- Prévoir du repos. La fatigue n'aide point à penser clairement.
- Garder courte la durée des activités et prévoir du temps de repos selon le besoin.
- Parler au médecin traitant des changements d'humeur et des problèmes de sommeil.
- Parfois, les médicaments pour traiter les problèmes émotifs peuvent affecter positivement la qualité de vie et améliorer les capacités de penser.

## Rappel

Il est important de garder à l'esprit que les troubles cognitifs et les troubles du mouvement en présence de la maladie de Huntington ne se manifestent pas au même niveau. Si une personne souffre de grandes pertes de mémoire, mais pas de grands problèmes moteurs, il n'en sera pas nécessairement de même pour d'autres membres de sa famille. Les symptômes se manifesteront différemment d'une personne à une autre. Parfois, les symptômes au niveau de la pensée se manifesteront des mois, voire des années, avant les symptômes physiques.

---

## Ressources

*Understanding Behaviour in Huntington Disease: A Guide for Professionals (Third Edition)*

*A Physician's Guide to the Management of Huntington Disease (Third Edition)*

Une liste complète des membres de l'équipe des services aux familles se trouve à la page

<https://www.huntingtonsociety.ca/language/fr/famille-team-services/>

*\*L'usage exclusif de l'un ou l'autre genre dans certains passages du présent document ne vise qu'à en faciliter la lecture.\**