

Selon l'Organisation mondiale de la santé, les soins palliatifs sont une approche destinée à améliorer la qualité de vie des personnes et des familles confrontées aux problèmes associés à des maladies potentiellement mortelles. Ils préviennent et soulagent les souffrances grâce à la reconnaissance précoce, à l'évaluation correcte et au traitement de la douleur et des autres problèmes, qu'ils soient d'ordre physique, psychosocial ou spirituel.

## Soins de fin de vie

Les soins de fin de vie font partie des soins palliatifs. Il s'agit du soutien et des soins médicaux donnés durant la phase précédant le décès. En plus des soins palliatifs, les soins de fin de vie sont des actions qui aident le patient et sa famille dans les étapes suivantes :

- Préparation à affronter la mort
- Recherche du confort nécessaire
- Prise de décisions conformes au pronostic du patient et aux objectifs de soins
- Accompagnement après le décès de l'être cher

Aux fins de la présente fiche de renseignements, le stade de fin de vie dans le cas de la maladie de Huntington commence lorsque la personne atteinte perd le contrôle sur ses mouvements, est alitée, est incapable de communiquer, de manger et de boire par elle-même, et présente un niveau élevé de rigidité et de chorée.

Les soins donnés en fin de vie à une personne atteinte de la MH ne sont pas différents des soins donnés à toute autre personne en fin de vie. Les soins holistiques axés sur les patients doivent porter clairement sur la qualité de vie et être fournis par une équipe multidisciplinaire, en étroite collaboration avec le patient et sa famille.

Idéalement, les décisions quant aux préférences de la personne affectée lorsqu'elle arrive à ce stade de sa vie devraient être discutées et consignées alors qu'elle est toujours capable de prendre des décisions éclairées, et avant qu'elle perde sa capacité à communiquer. Ces décisions portent, entre autres, sur les traitements médicaux et les interventions que la personne est prête à subir, et ceux qu'elle préfère ne pas avoir (p. ex., réanimation, ventilation, antibiotiques, sondes gastriques, dons d'organes et de tissus).

## Symptômes courants en fin de vie

Il est difficile de déterminer la fin de la vie dans le cas de conditions neurologiques chroniques comme la MH, puisque la trajectoire de la maladie, qui est difficile à prédire, varie d'un patient à l'autre. Toutefois, les symptômes courants en fin de vie seraient une grande perte de poids malgré l'important apport calorique, une fièvre périodique malgré les examens de sang et d'urine négatifs, une détresse respiratoire consécutive à une aspiration répétée ou à une pneumonie infectieuse, et un sommeil profond ou une léthargie pendant une grande partie des 24 heures d'une journée.

## Causes du décès

Les patients décèdent des suites de conditions mortelles associées à la MH. Les principales causes de décès sont les maladies respiratoires (pneumonie), les maladies cardio-vasculaires (insuffisance cardiaque, attaque cardiaque) et d'autres conditions associées à la MH (malnutrition, déshydratation, suffocation, etc.).

Les soins prodigués à une personne atteinte de la MH en fin de vie doivent tenir compte des caractéristiques cliniques de la maladie afin de pouvoir répondre adéquatement à chaque besoin, d'assurer la meilleure qualité de vie et de veiller à ce que toutes les mesures de confort soient fournies.

La partie suivante présente des éléments dont il faut tenir compte lorsqu'on offre des soins à une personne atteinte de la MH arrivée en fin de vie.

## Lésions cutanées

Une plus grande importance doit être accordée aux soins de la peau, au repositionnement fréquent ainsi qu'aux sièges et lits spéciaux recommandés par l'ergothérapeute, car la baisse de la mobilité, ainsi que l'augmentation de la spasticité, de la chorée, de la malnutrition, de la déshydratation et de la perte de poids augmentent le risque de lésions cutanées. N'oubliez pas que même si certaines personnes atteintes de la MH semblent bouger tout le temps, ces personnes ne sont pas toujours capables de changer de position elles-mêmes.

## Aspiration/suffocation/infections

L'acte d'avaler deviendra extrêmement difficile. Les particules de nourritures, mais également les liquides, les médicaments, le reflux gastrique, la salive et les sécrétions nasales pourront être aspirés par la personne atteinte et représenter un risque d'étouffement. Les tubes de gavage n'empêcheront pas les incidents d'aspiration ou d'étouffement.

## Contractures

Le manque de contrôle sur les muscles, la baisse dans l'utilisation de groupes musculaires et les changements dans le tonus musculaire peuvent mener à un grave raccourcissement des muscles. Changez fréquemment la position du patient et faites-lui des exercices d'étirement pour l'amplitude des mouvements passifs suggérés par le physiothérapeute, qui pourra recommander d'essayer des attelles moelleuses doublées de poches d'air afin de soutenir le poignet et les chevilles et d'empêcher les positions fléchies.

## « Le déguisement de Huntington » (enfermé dans sa situation)

Une personne qui arrive au stade final de la maladie de Huntington ne pourra probablement pas répondre clairement (ni en paroles ni en gestes) aux questions qu'on lui pose ou aux suggestions qu'on lui fait. De plus, cette personne peut avoir perdu le contrôle de ses expressions faciales, ce qui l'empêchera de communiquer ses états d'âme et ses sensations (p. ex., une personne qui ressent un malaise ne pourra pas froncer les sourcils). Il faut toujours supposer que la personne est consciente de son environnement et de sa situation, qu'elle vous voit et qu'elle vous entend. C'est la capacité de communiquer qui a baissé, non le besoin. Concentrez-vous sur la personne lorsque vous lui prodiguez des soins et gardez-la au courant de tout ce qui se passe.

## Perception altérée

La perception chez la personne MH peut être altérée, le plus souvent la perception de la douleur ou de la température. Parfois, d'autres sens sont affectés (odorat, touché). La personne pourra se sentir très inconfortable, mais ne sera pas en mesure de communiquer sa détresse.

## Douleur

Si vous croyez que la personne atteinte de la MH a mal, considérez l'administration d'analgésiques prophylactiques. Certaines échelles de douleur comprennent des indicateurs non verbaux. En doses adéquates, les opioïdes seraient très efficaces pour alléger la douleur et la détresse respiratoire. Les opioïdes en fin de vie peuvent être administrés en toute sécurité, sans accélérer la mort.

## Soins dentaires

Les soins dentaires et oraux représentent une partie souvent négligée de la qualité de vie d'un patient. Les soins doivent être ininterrompus, voire plus fréquents lorsque le patient perd ses dents ou est nourri par sonde gastrique GPE. Pour un nettoyage efficace, utilisez une brosse à dents électrique.

## Sonde gastrique

Arrivée en fin de vie, la personne atteinte de la MH présentera tous les symptômes nécessitant une sonde gastrique (perte de poids considérable, hydratation insuffisante, aspiration répétée, incapacité grave d'avaler, etc.). En fin de vie, la personne n'a plus envie de manger ou de boire. Cette perte d'appétit et de sentiment de soif est naturelle lorsque le corps commence à arrêter de fonctionner. Le corps est incapable d'utiliser les nutriments, donc l'apport réduit ne mène pas la personne à « mourir de faim ». En fait, fournir des nutriments à ce stade pourra causer de l'inconfort; et l'usage d'une sonde gastrique ne serait pas adéquat. Ça pourra plutôt causer de la douleur, des escarres, de l'agitation, et nécessiter ainsi des mesures de contraintes physiques. À ce stade, la nourriture prolongera la souffrance au lieu d'améliorer la qualité de vie.

Si la personne atteinte de la MH ou sa famille avait opté pour la sonde gastrique, il se peut qu'on doive discuter de l'interruption du gavage arrivé en fin de vie. Dans certaines situations, il serait utile de solliciter l'avis du conseil d'éthique. L'objectif ultime est de maintenir la meilleure qualité de vie pour la personne atteinte de la MH.

## Infections et usage d'antibiotiques

Les infections deviennent très fréquentes au stade final de la maladie (pneumonie, infections urinaires, infections cutanées, etc.). Bien que les antibiotiques puissent légèrement prolonger la vie, les administrer n'améliorera pas nécessairement la qualité de vie et pourra être source de souffrance. Les avantages et les effets nuisibles potentiels des antibiotiques devront être discutés afin que des décisions éclairées puissent être prises.

## Connaître la personne

Soyez consciente de ce que la personne aime et n'aime pas. Donnez-lui le sentiment d'être en contrôle et en sécurité en établissant une routine et un horaire selon ses besoins individuels.

## Besoins spirituels

Malgré les limites dans le traitement de l'information et la communication, la personne atteinte de la MH peut reconnaître et apprécier les rituels, les chants, les images et les prières qui lui sont familiers. Il est donc important de veiller à ce que ses besoins spirituels soient comblés.

Attachez une grande importance à la qualité de vie au stade final de la maladie. L'acharnement dans les traitements peut mener au prolongement de la mort, ce qui n'est pas nécessairement garant d'une meilleure qualité de vie.

## Scénario de soins idéal

La personne se sent chez elle, entourée de ses objets personnels et rassurée que ses préférences seront respectées. Les mesures personnalisées ont été prises sur le plan du sommeil, de la position assise, de l'hygiène, de la nourriture et des activités quotidiennes. Les besoins sont évalués constamment. Une routine est établie, ce qui donne à la personne le sentiment d'être en contrôle et en sécurité. La même équipe de professionnels de la santé soigne la personne atteinte de la MH. Le personnel supervisé reçoit une formation continue et de l'appui. Les membres de la famille se sentent compris et soutenus.

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