



Unité de Formation et de Recherche de Médecine et des Techniques Médicales

Année Universitaire 2018/2019

Mémoire

pour l'obtention du

Certificat de Capacité en Orthophonie

**Les troubles de la déglutition dans la maladie de
Huntington : réalisation d'un livret d'information à
destination des aidants**

présenté par Sanaa ALHILALI

Née le 02/02/1996

Président du Jury : Madame DER AZARIAN Mélanie – Orthophoniste, Chargée d'enseignement au CFUO de Nantes

Directrice du Mémoire : Madame CARTON Caroline – Orthophoniste, Chargée d'enseignement au CFUO de Nantes

Co-directrice du Mémoire : Madame DELFINI Laurence - Orthophoniste

Membre du jury : Monsieur FERRON Christophe – Médecin ORL

REMERCIEMENTS

Je remercie Mme Carton pour sa disponibilité et son accompagnement qui ont permis d'aboutir à ce travail.

Un très grand merci à Laurence aussi bien pour son encadrement pour le mémoire que pour sa transmission de ses savoirs et de son amour pour la profession. Ce fut un très grand plaisir de partager cette année avec toi.

Je remercie chaque personne de ma famille nantaise pour son soutien moral inestimable et sa joie de vivre. C'est en équipe qu'on a traversé ces bons moments et ces galères. Sans vous, ces cinq années n'auraient pas eu la même saveur.

Je remercie grandement ma famille:

Merci Anissa et Wassim pour votre soutien sans faille. Merci Papa de m'avoir fait confiance et de m'avoir permis de partir loin pour tracer mon chemin. Merci Maman pour ces heures que tu as passées à me soutenir, à me dire que j'y arriverai quand je ne pensais pas être à la hauteur.

Je remercie sincèrement Sofien de m'avoir supportée durant ces longues années, de m'avoir portée chaque fois que je baissais les bras et de m'avoir encouragée à me battre.

ENGAGEMENT DE NON-PLAGIAT

« Par délibération du Conseil en date du 7 Mars 1962, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation ».

Je, soussignée ALHILALI Sanaa. déclare être pleinement consciente que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document publiés sur toutes ses formes de support, y compris l'Internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée. En conséquence, je m'engage à citer toutes les sources que j'ai utilisées pour écrire ce mémoire.

Fait à :

Le

Signature :

SOMMAIRE

PARTIE THÉORIQUE

Introduction	1
1) La Maladie de Huntington	2
1.1 Généralités	2
1.1.1 Définition et physiopathologie de la maladie de Huntington.....	2
1.1.2 Épidémiologie.....	2
1.2 Symptomatologie	3
1.2.1 Les troubles moteurs.....	3
1.2.2 Les troubles cognitifs.....	4
1.2.3 Les troubles comportementaux et psychiatriques.....	5
1.3 Évolution de la maladie	5
1.4 Diagnostic et diagnostics différentiels	6
1.4.1 Le diagnostic.....	6
1.4.2 Le diagnostic différentiel.....	7
1.5 Prises en charge pharmacologique et paramédicale	7
1.5.1 Les traitements pharmacologiques.....	7
1.5.2 La prise en charge.....	8
1.5.3 Le cadre médico-social.....	8
2) Les troubles de la déglutition rencontrés chez les patients choréiques	8
2.1 La déglutition chez l'individu sain	8
2.1.1 La physiologie normale de la déglutition.....	8
2.1.2 Le contrôle neurologique.....	9
2.2 La dysphagie chez les patients choréiques	10
2.2.1 L'étiologie de la dysphagie dans la MH.....	10
2.2.1.1 Les facteurs moteurs.....	10
2.2.1.2 Les facteurs cognitifs.....	11
2.2.2 Les symptômes selon les différentes phases.....	11
2.2.2.1 La phase préparatoire.....	11

2.2.2.2	La phase buccale.....	11
2.2.2.3	La phase pharyngée.....	12
2.2.3	Les conséquences de la dysphagie.....	12
3)	L'aide aux aidants.....	13
3.1	Définition des concepts.....	13
3.1.1	Définition de l'aidant.....	13
3.1.2	Définition de l'aide aux aidants.....	13
3.2	L'information aux aidants.....	14
3.2.1	Orthophonie et aide aux aidants.....	14
3.2.2	Pourquoi informer les aidants naturels et professionnels ?.....	14
3.2.2.1	L'intérêt pour la prise en charge.....	14
3.2.2.2	L'intérêt pour l'aidant.....	15
3.3	Le livret d'information et son rôle dans l'aide aux aidants.....	15
3.4	Comment accompagner les aidants dans le cadre d'une dysphagie ?.....	16
3.4.1	Généralités.....	16
3.4.2	Les modifications du comportement.....	17
3.4.3	Les adaptations de l'environnement.....	17
3.4.3.1	L'environnement.....	17
3.4.3.2	l'installation du patient.....	18
3.4.3.3	Le choix des ustensiles.....	19
3.4.3.4	Les caractéristiques du bolus.....	19
3.4.3.5	L'initiation de la déglutition.....	20
3.4.3.6	la gestion de l'alimentation.....	21

3.4.4	Autres recommandations.....	21
3.4.4.1	La posture de l'aidant.....	21
3.4.4.2	L'hygiène bucco-dentaire.....	21
3.4.4.3	La prise de médicaments.....	22

PARTIE PRATIQUE

Contexte et objectif.....	23
Hypothèses.....	23
Méthode.....	23
1) L'observation des repas.....	24
1.1 Explication du choix du support clinique.....	24
1.2 Méthodologie.....	24
1.2.1 La phase descriptive.....	24
1.2.1.1 Les données théoriques.....	25
1.2.1.2 Les données empiriques.....	25
1.2.1.3 Justification du choix des items observés.....	25
1.2.2 La phase exploratoire.....	26
1.2.2.1 Le type d'observation.....	26
1.2.2.2 La méthode de cotation.....	26
1.2.2.3 Le système de codification.....	27
1.2.3 L'évaluation systématique.....	27
1.3 Analyse des résultats.....	27
1.3.1 Analyse générale.....	27
1.3.1.1 Les troubles de la déglutition.....	27
1.3.1.2 Catégorie état de vigilance du patient.....	29
1.3.1.3 Catégorie posture et environnement.....	29

1.3.2	Comparaison aidant formel - aidant informel.....	31
1.3.3	Synthèse.....	32
2)	Recueil des besoins des aidants au moyen d'un questionnaire.....	33
2.1	Méthodologie du questionnaire.....	33
2.1.1	Critères de recrutement de la population.....	33
2.1.2	Élaboration du questionnaire.....	33
2.1.2.1	Le choix des questions.....	33
2.1.2.2	Le format des questions.....	34
2.1.2.3	Consentement libre éclairé.....	34
2.1.2.4	La phase pré-test.....	34
2.1.3	Modalités de passation.....	34
2.2	Analyse des résultats.....	35
2.2.1	L'identification du type d'aidant.....	35
2.2.2	Les perceptions des aidants.....	35
2.2.3	Connaissances générales des aidants.....	37
2.2.4	Les pratiques des aidants.....	38
2.2.5	Connaissances relatives à la dysphagie, aux signes d'alerte et aux stratégies d'adaptation.....	38
2.2.6	Besoins d'informations.....	39
2.2.7	Synthèse.....	40
3)	Discussion.....	41
3.1	Vérification des hypothèses.....	41
3.1.1	Rappels des hypothèses posées.....	41
3.1.2	Rappels des résultats obtenus.....	41
3.1.3	Synthèse.....	42

3.2	Interprétation des résultats et comparaison avec la littérature.....	43
3.2.1	La grille d'observation.....	43
3.2.2	Le questionnaire.....	44
3.2.2.1	Les perceptions et les pratiques des aidants.....	44
3.2.2.2	Les difficultés des aidants.....	44
3.2.2.3	Les pratiques et les connaissances des aidants.....	44
3.3	Le livret d'information.....	45
3.3.1	Méthode d'élaboration du livret.....	45
3.3.2	La forme du livret.....	46
3.3.3	Le contenu du livret.....	46
3.3.3.1	Le croisement des résultats.....	46
3.3.3.2	Définition des thèmes.....	47
3.4	Les limites de la méthodologie.....	47
3.4.1	La grille d'observation.....	47
3.4.2	Le questionnaire.....	48
3.4.3	Le livret d'information.....	48
3.5	Intérêt pour la pratique orthophonique.....	49
3.6	Perspectives de recherches futures.....	49
	CONCLUSION.....	50

INDEX DES FIGURES

Figure 1: Répartition des aidants selon le pourcentage de réponses adéquates aux troubles de la déglutition

Figure 2: Répartition des aidants qui apportent des réponses adéquates – analyse par sous catégorie

Figure 3: Répartition des réponses des aidants face aux troubles de la déglutition – analyse par sous-catégorie

Figure 4: Répartition des réponses des aidants face à un trouble de la déglutition relatif à la phase buccale -analyse par item

Figure 5: Répartition des réponses des aidants face à un trouble de la déglutition relatif à la phase pharyngée -analyse par item

Figure 6: Répartition des aidants qui instaurent un environnement favorable – analyse par sous catégorie

Figure 7: Répartition des paramètres liés à la posture et à l'environnement – analyse par catégorie

Figure 8: Répartition des adaptations environnementales - analyse par sous catégorie

Figure 9: Répartition des distractions environnementales – analyse par item

Figure 10: Répartition des adaptations de la posture de l'aidant – analyse par item

Figure 11: Répartition des adaptations de la posture du patient – analyse par item

Figure 12: Répartition des aménagements du repas - analyse par item

Figure 13: Pourcentage des adaptations environnementales absentes ou inappropriées en fonction du type d'aidant – analyse par sous catégorie

Figure 14: Pourcentage des réponses inadéquates aux troubles de la déglutition en fonction du type d'aidant – analyse par sous catégorie

Figure 15: Répartition des réponses à la question : « *Depuis combien de temps aidez-vous la personne à se nourrir?* »

Figure 16: Répartition des réponses à la question : « *Pensez-vous que le patient a des difficultés pour avaler ?* »

Figure 17: Répartition des réponses à la question : « *Est-ce que le patient tousse ?* »

Figure 18: Répartition des réponses à la question : « *Parmi les comportements suivants lesquels vous mettent en difficultés pour alimenter la personne ?* »

Figure 19: Répartition des réponses à la question : « *Sur une échelle de 1 à 10 où 1 : "Je ne me sens jamais en difficulté au moment des repas" et 10: "Je me sens toujours en difficultés au moment des repas", où vous situez-vous?* »

Figure 20: Répartition des réponses à la question : « *Selon vous parmi les troubles suivants, quels sont ceux qui participent aux troubles de la déglutition ?* »

Figure 21: Répartition des réponses à la question : « *La dernière fois que vous avez aidé au repas ... ?* »

Figure 22: Répartition des réponses aux questions : « *Pensez-vous que la posture de la personne qui mange a une importance pour la déglutition?* » , « *Pensez-vous que la posture de l'aidant a une importance pour la déglutition ?* »

Figure 23: Répartition des réponses à la question : « *Connaissez-vous des techniques pour aider la personne à avaler?* »

Figure 24 : Répartition des réponses à la question : *«Pensez-vous être suffisamment informés sur les domaines suivants ? »*

Figure 25: Répartition des réponses à la question : *«Quelles informations supplémentaires souhaiteriez-vous avoir? »*

INDEX DES ABRÉVIATIONS

- COFACE : Confédération des Organisations Familiales de l'Union Européenne
- HAS : Haute Autorité de Santé
- MAS : Maison d'Accueil Spécialisée
- MH : Maladie de Huntington
- PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins
- UHDRS : Unified Huntington Disease Rating Scale

PARTIE THÉORIQUE

Introduction

La maladie de Huntington (MH) est une pathologie neurodégénérative caractérisée par l'existence de troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques. Si la dysphagie n'est pas évaluée par le « *Unified Huntington Disease Rating Scale* » (UHDRS), elle reste cependant au cœur de la pathologie. En effet, la littérature exacerbe que les troubles de la déglutition sont nombreux et concernent 78 % des personnes avec MH (Heemskerk, 2015). Ces troubles ont d'importantes répercussions d'ordre psychologique (anxiété, altération de la qualité de vie) et vital (dénutrition, infections pulmonaires...).

L'évolution de la maladie entraîne une dépendance pour les activités du quotidien. Or la communauté scientifique rappelle que la dépendance à l'aidant majore le risque de troubles de la déglutition. Il apparaît donc que recourir à une aide pour la prise de repas favorise la dysphagie. Par ailleurs, la sévérité progressive des troubles de la déglutition implique une adaptation constante de l'aidant au trouble.

Dans ce contexte, Hamilton *et al.* (2012) préconisent une intervention orthophonique pour accroître la sécurité et l'efficacité de la déglutition. Woisard-Bassols et Puech (2011) soulignent que cette intervention inclut également les aidants afin qu'ils puissent appliquer les stratégies d'adaptation nécessaires. Pour autant, il n'existe pas de document d'information sur ce thème pour les aidants de personnes avec MH.

De ces observations, certaines questions ont émergé : Est-ce que les aidants ont besoin d'information et sont-ils en demande ? L'élaboration d'un livret d'information à destination des aidants est-elle nécessaire ? Si oui, quelle serait la nature de ces informations ?

Afin de répondre à ces interrogations, notre travail sera articulé autour de deux axes : la partie théorique et la partie pratique. Dans un premier temps, nous exposerons le contexte théorique. En ce sens, nous nous intéresserons d'abord à la MH et à la dysphagie. Ensuite nous définirons le concept d'aide aux aidants puis nous qualifierons la nature de cette aide lors d'une prise en charge orthophonique des troubles de la déglutition. Dans un deuxième temps, nous présenterons la partie pratique. Elle consistera en la construction d'une grille d'observation et d'un questionnaire. L'analyse et l'interprétation des résultats obtenus de ces deux outils permettront de valider l'intérêt du projet mémoire. Enfin, nous élaborerons le livret d'information pour les aidants de personnes avec MH.

1) La maladie de Huntington

1.1 Généralités

1.1.1 Définition et physiopathologie de la maladie de Huntington

La MH est une maladie héréditaire autosomique dominante : la transmission d'un seul gène morbide est suffisante pour que la pathologie s'exprime. Autrement dit, un parent a un risque sur deux de transmettre l'affection (Bates *et al.*, 2015).

Les lésions neurologiques principales concernent les noyaux gris centraux, lesquelles s'accompagnent de lésions cérébelleuses et corticales (Cambrier, Masson, Masson & Dehen, 2012).

La MH résulte de la mutation du gène IT15 qui est situé sur le chromosome 4. Ce gène se caractérise par la répétition du trinucléotides cytosine-adénine-guanine et code pour une protéine appelée « huntingtine ». Dans cette affection, une expansion anormale du nombre de nucléotides entraîne une sur-expression de la protéine. Ce phénomène conduit à une dégénérescence progressive des noyaux gris centraux. Ces derniers participent au contrôle de la posture et du tonus musculaire ainsi qu'à la préparation et à l'initiation des mouvements (McFarland, 2016). Outre les aspects moteurs, les noyaux gris centraux jouent un rôle dans le contrôle des fonctions cognitives et comportementales (Dujardin & Defebvre, 2007).

Ainsi la MH se définit par une dégénérescence neurologique progressive des noyaux gris centraux, du cervelet et du cortex cérébral provoquant des troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques.

1.1.2 Épidémiologie

La MH est une affection rare : sa prévalence est estimée à 5 cas pour 10 000 individus. En France, 6000 personnes ont déclaré la maladie et 12 000 individus sont porteurs du gène (Inserm, 2016). Cette pathologie est endémique à toutes les populations mais elle touche davantage les personnes d'origine européenne (Bates *et al.*, 2015).

Les premiers signes cliniques surviennent majoritairement entre 30 et 50 ans avec un intervalle de 0 à 85ans (Roos, 2010). L'âge d'apparition de la pathologie est corrélé à l'anomalie génique: plus l'expansion de nucléotides est importante, plus l'apparition est précoce. Les formes juvéniles se caractérisent par l'apparition de symptômes avant 20ans. Ces formes représentent moins de 10% des individus diagnostiqués (Bates *et al.*, 2015). L'évolution de la MH conduit à une dépendance dans les activités de la vie quotidienne puis

au décès. Ce dernier survient généralement 20 ans après les premières observations cliniques (Roos, 2010).

1.2 Symptomatologie

La définition de la MH a évolué ces dernières décennies. Auparavant, la communauté scientifique considérait uniquement les symptômes moteurs et parlait de « chorée de Huntington ». Aujourd'hui, les chercheurs préfèrent la terminologie plus générale de « maladie de Huntington » qui inclut les manifestations non motrices au tableau clinique (Roos, 2010). Ainsi la pathologie se caractérise par la coexistence de troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques (Centre de référence national de la maladie de Huntington, 2015).

1.2.1 Les troubles moteurs

Les troubles moteurs touchent les mouvements involontaires et/ou les mouvements volontaires. L'atteinte motrice est consécutive à la dégénérescence des noyaux gris centraux lesquels interviennent dans la programmation et le contrôle des mouvements (Pidoux, 2011).

La prévalence de la chorée dans la MH est importante : 90 % des individus présentent ce symptôme (Centre de référence national de la maladie de Huntington, 2015). Elle se définit par des mouvements brusques et involontaires se produisant d'abord au niveau des muscles distaux et faciaux puis s'étendant progressivement à l'ensemble des muscles (Roos, 2010).

Les dysfonctionnements des mouvements volontaires se manifestent par un défaut de coordination et une lenteur dans l'exécution des gestes appelée bradykinésie (Bates *et al.*, 2015). Roos (2010) mentionne également la présence d'une dystonie caractérisée par une posture anormale ainsi qu'une rotation du tronc et des membres.

Özsancak (2007) rappelle que 80 à 90 % des patients avec MH sont atteints d'une dysarthrie laquelle entraîne une diminution de l'intelligibilité.

Ainsi les troubles moteurs altèrent plusieurs fonctions (Dujardin & Defebvre, 2007). La vision est touchée car les patients présentent une lenteur et une difficulté à initier les saccades oculaires. Les individus développent également une hypokinésie ou une hyperkinésie entraînant des difficultés pour la marche et la station debout ainsi que des chutes fréquentes (Roos, 2010). L'atteinte de la fonction de déglutition sera décrite ultérieurement.

Bates *et al.* (2015) rapportent l'existence d'une relation étroite entre dysfonctionnements moteurs et cognitifs qui dépendent tous deux des circuits des ganglions cortico-basaux.

1.2.2 Les troubles cognitifs

Les troubles cognitifs sont systématiquement présents dans la MH (Sabadell, Tcherniack, Michalon, Kristensen & Renard, 2018). Ils peuvent précéder le diagnostic et progressent avec la pathologie (Bates *et al.*, 2015). Les perturbations concernent les fonctions exécutives, la mémoire, l'orientation spatio-temporelle, les capacités visuo-spatiales et l'attention.

Selon Roos (2010), les troubles cognitifs sont fortement liés aux fonctions exécutives. Les patients perdent les capacités d'organisation, de planification et de flexibilité mentale. Aussi, les scientifiques mentionnent un déficit d'inhibition mis en évidence par des persévérations (Dujardin & Defebvre, 2007).

De plus, des troubles mnésiques sont présents. Ils intéressent la mémoire de travail et la mémoire déclarative. L'altération de la mémoire déclarative entraîne une faible utilisation des stratégies organisationnelles et un faible taux d'apprentissage (Dujardin & Defebvre, 2007).

Par là-même, la bradyphrénie est souvent rencontrée chez les patients choréiques . « *Elle se définit par un ralentissement du traitement cognitif de l'information et un allongement du temps de réaction en fonction de la complexité cognitive de la tâche.* » (Centre de référence national sur la maladie de Huntington, 2015, p.22)

Aussi, la MH entraîne une désorientation spatio-temporelle ainsi que des troubles visuo-spatiaux qui altèrent l'intégration et la compréhension des informations visuelles (Centre de référence national sur la maladie de Huntington, 2015).

Par ailleurs, les auteurs identifient des perturbations attentionnelles portant aussi bien sur l'attention soutenue que sur l'attention divisée (Centre de référence national sur la maladie de Huntington, 2015).

Enfin, la MH entraîne des troubles du langage qui se traduisent par un manque du mot, une simplification syntaxique, un langage élaboré et un langage implicite déficitaires. Ces perturbations seraient secondaires à une atteinte des fonctions exécutives (Sabadell *et al.*, 2018). Sabadell *et al.* (2018) identifient également des perturbations de la communication non verbale et des interactions sociales. L'altération des interactions sociales serait consécutive au changement de personnalité et aux troubles du comportement.

1.2.3 Les troubles comportementaux et psychiatriques

Les troubles psychiatriques sont au cœur de la symptomatologie de Huntington.

En effet, l'échelle *Neuropsychiatric Inventory* aurait mis en évidence que 98% des patients avec MH présenteraient au moins un symptôme sur dix (Paulsen, Ready, Hamilton, Mega & Cummings, 2001). Toutefois, ce pourcentage peut être discuté. Selon Paulsen *et al.* (2001), les symptômes neuropsychiatriques peuvent s'expliquer par les changements cérébraux de la maladie ou par une réaction psychologique (conscience des troubles).

Par ailleurs, il existe un consensus selon lequel la dépression est une manifestation majeure de la MH. Elle s'expliquerait par la perte précoce des neurones du noyau caudé (Dujardin & Defebvre, 2007).

Aussi, l'irritabilité apparaît à tous les stades de la MH et son expression varie. La prévalence de l'irritabilité et de l'agressivité augmente graduellement avec l'évolution de la MH (De Tommaso *et al.*, 2015).

Dujin *et al.* (2014) démontrent dans leur étude que l'apathie est présente chez 11,8% des patients aux stades précoces et chez 54,6% aux stades terminaux. Elle se définit par « *une réduction de la motivation par rapport au niveau de fonctionnement habituel d'un patient* » (Centre de référence national sur la maladie de Huntington, 2015, p.28). Ce symptôme serait en lien avec une dysfonction cérébrale. Ceci expliquerait l'augmentation de sa prévalence avec l'évolution de la maladie (Paulsen *et al.*, 2001).

Enfin, les psychoses sont un symptôme rare de la MH (Dujin *et al.*, 2014). Elles sont caractérisées par la présence éventuelle d'idées délirantes, d'obsessions et d'hallucinations (Centre de référence national sur la maladie de Huntington, 2015). L'existence de troubles psychotiques est d'autant plus probable que la MH est précoce (Dujardin & Defebvre, 2007).

Nous pouvons donc comprendre que l'association de troubles moteurs, cognitifs et psychiatriques ont des répercussions sur la vie du patient et de sa famille. Ces conséquences seront majorées par l'aggravation des symptômes qui progressera graduellement avec l'évolution de la pathologie (Bates *et al.*, 2015).

1.3 Évolution de la maladie

La MH est une maladie neurologique évolutive qui comprend trois phases : phase pré-symptomatique, phase prodromale et phase manifeste (Reilmann, Leavitt & Roos, 2014).

La phase pré-symptomatique est caractérisée par l'absence de symptômes ou de changements manifestes. Cependant l'imagerie peut objectiver une atrophie des noyaux gris centraux qui commence 12 à 15ans avant le diagnostic de la MH « manifeste ».

Au cours de la phase prodromale, la dégénérescence neurologique se poursuit et entraîne l'apparition des premiers troubles moteurs qui peuvent s'accompagner de changements cognitifs et psychiatriques.

La phase manifeste, aussi appelée phase clinique, correspond à la présence des symptômes attribuables à 90% à la MH. Un traitement symptomatique semble nécessaire à ce stade. Au sein de la phase manifeste, Roos (2010) distingue trois stades établis en fonction de la diminution de l'autonomie du patient et en fonction de l'augmentation des soins.

Le stade précoce correspond au développement de la triade symptomatique et notamment la chorée. La gêne fonctionnelle est légère ce qui se traduit par une préservation de l'autonomie. La MH a un impact psychologique sur la famille.

Au cours du stade modéré, les perturbations motrices se généralisent entraînant partiellement une dépendance physique. La mort de l'individu est souvent liée au suicide ou à l'euthanasie. Ainsi, les retentissements familiaux sont aussi bien psychologiques que physiques.

Enfin, le stade avancé est marqué par la sévérité et la généralisation des troubles moteurs. Ces derniers génèrent une dépendance dans toutes les activités de la vie quotidienne et engagent le pronostic vital. Dès lors, une institutionnalisation est souvent recommandée.

1.4 Diagnostic et diagnostics différentiels

1.4.1.1 Le diagnostic

Le diagnostic de la MH est établi par un neurologue et un généticien (Centre de référence national de la maladie de Huntington, 2015). Le diagnostic est essentiellement clinique. Il repose d'abord sur un phénotype caractéristique associé à la présence d'antécédents familiaux (Centre de référence national de la maladie de Huntington, 2015).

Selon Roos (2010), les critères cliniques obligatoires sont les changements moteurs associés à d'éventuelles modifications psychologiques et cognitives. L'évaluation clinique des déficits (moteur, cognitif, comportemental, fonctionnel) est réalisée au moyen de UHDRS. Cependant les observations cliniques ne permettent pas d'établir un diagnostic de certitude d'où la

nécessité de réaliser un test génétique pour objectiver l'existence de la mutation génique. (Centre de référence National sur la maladie de Huntington, 2015).

1.4.1.2 Le diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel de la MH est large et inclut des pathologies génétiques et non génétiques. Lorsque la chorée apparaît de manière isolée, le neurologue orientera ses recherches vers des pathologies non génétiques (affections systémiques, rhumatismes...) puisque ce symptôme est très rare dans les maladies génétiques (Roos, 2010). Cependant, lorsque la chorée s'accompagne de dysfonctionnements cognitifs et psychiatriques alors le neurologue recherchera une étiologie génétique (Bates *et al.*, 2015).

Le test génétique est donc un outil diagnostique essentiel car il permet d'écarter des maladies dont le phénotype est semblable au phénotype de la MH. L'imagerie cérébrale est aussi nécessaire car elle objective l'atteinte neurologique de la MH (Dujardin & Defebvre, 2007).

1.5 Prises en charge pharmacologique et paramédicale

Aujourd'hui, la MH est incurable. Ainsi, une prise en soin précoce est primordiale pour retarder la perte de l'autonomie et améliorer la qualité de vie du patient. Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) mentionne que « *la prise en charge des patients repose sur des traitements pharmacologiques, rééducatifs et sur la mise en place d'un cadre médico-social adapté* » (Centre de référence National sur la maladie de Huntington, 2015, p.12).

1.5.1 Les traitements pharmacologiques

En l'absence de traitement curatif, le traitement de la MH est symptomatique. Selon l'étude de Manley *et al.* (2012), 84 % des patients ont un traitement symptomatique. Les auteurs s'accordent sur la nécessité d'adapter le traitement car les manifestations cliniques varient d'un individu à l'autre et évoluent avec la MH (Centre de référence National sur la maladie de Huntington, 2015 ; Roos 2010). Cependant, il convient d'être vigilant aux éventuels effets secondaires (Dujardin & Defebvre, 2007). Les perspectives thérapeutiques pour la MH s'orientent vers un ralentissement de l'évolution de la pathologie. En ce sens, un premier essai de thérapie génique vise à limiter la protéine huntingtine (Carroll, 2019).

1.5.2 La prise en charge

Les prises en charge médicale et paramédicale sont pluridisciplinaires. De nombreux professionnels de santé gravitent alors autour des individus avec MH : neurologue, généticien, généraliste, orthophoniste, kinésithérapeute, ergothérapeute, infirmier, psychologue, aide-soignant... (Centre de référence National sur la maladie de Huntington, 2015). L'ensemble de ces spécialistes bénéficient de recommandations dans le PNDS sur la MH.

1.5.3 Le cadre médico-social

La sévérité et la généralisation des troubles moteurs auxquels s'ajoutent les dysfonctionnements cognitifs et comportementaux conduisent à une prise en charge médicale. Aux stades avancés, les individus peuvent intégrer des unités de soins spécialisées (Bates *et al.*, 2015). Il existe également des services d'accompagnement à domicile et d'aide à la personne (Centre de référence National sur la maladie de Huntington, 2015).

2) Les troubles de la déglutition rencontrés chez les patients choréiques

Afin de mieux comprendre les troubles de la déglutition rencontrés dans la MH, il convient d'abord de décrire la physiologie normale de la déglutition puis de décrire le contrôle neurologique de cette fonction.

2.1 La déglutition chez l'individu sain

2.1.1 La physiologie normale de la déglutition

La déglutition, ou acte d'avaler, réalise le transport des aliments de la bouche jusqu'à l'estomac en assurant la protection des voies aériennes (Woisard-Bassols & Puech, 2011). Elle est constituée de trois temps successifs: oral, pharyngé et œsophagien.

Le temps oral est volontaire et se constitue de la phase préparatoire et de la phase buccale.

La phase préparatoire permet d'attribuer aux aliments les propriétés physico-chimiques. Elle repose sur un ensemble d'actes volontaires : préhension et introduction des aliments dans la cavité buccale, mastication et insalivation, contention des aliments dans la bouche. De ce fait, ce temps requiert une coordination de différents phénomènes neuromusculaires : coordination oculo-motrice, fermeture labiale hermétique, tonicité suffisante de la musculature labio-jugale, mouvements efficaces de la mandibule, mobilité et tonicité linguale, fermeture oro-pharyngée hermétique.

La phase orale se définit par la propulsion des aliments de la cavité buccale vers le pharynx. D'abord, l'apex lingual s'appuie sur la crête alvéolaire des incisives supérieures ce qui permet aux aliments d'être rassemblés sur le dos de la langue. Ensuite, la langue mobile se plaque contre le palais dur et réalise un mouvement d'avant en arrière. Enfin, les aliments atteignent l'isthme du gosier où le réflexe de déglutition se déclenche. Cette phase nécessite une bonne mobilité et tonicité linguale ainsi que des fermetures hermétiques du sphincter labial et de l'oropharynx.

La phase pharyngée est automatico-réflexe. Elle assure le transport des aliments du pharynx jusqu'à l'œsophage tout en assurant la protection des voies aériennes inférieures. Cette phase est initiée par la stimulation des récepteurs sensitivo-sensoriels de l'oropharynx qui entraîne le réflexe de déglutition. Il s'ensuit une élévation du voile du palais pour fermer les fosses nasales. Le transport du bol alimentaire de l'oropharynx vers le sphincter supérieur de l'œsophage est permis par la propulsion du bolus par la base de langue et par la contraction péristaltique du pharynx. La protection des voies aériennes est assurée par le recul de la base de langue, l'ascension laryngée, la fermeture du plan glottique, la fermeture des bandes ventriculaires ainsi que la bascule de l'épiglotte. La toux est un mécanisme d'expulsion permettant d'évacuer les éventuelles substances avalées de travers.

La phase œsophagienne assure le transport des aliments depuis le sphincter supérieur de l'œsophage jusqu'à l'estomac. Il s'agit d'un temps réflexe où le péristaltisme œsophagien achemine les aliments vers l'estomac.

Ainsi, la déglutition est un acte complexe qui implique un ensemble de commandes neurologiques.

2.1.2 Le contrôle neurologique

La déglutition est un processus faisant intervenir le tronc cérébral, le cortex, les noyaux gris centraux et le cervelet (Bleekx, 2007). Le tronc cérébral permet les actes réflexes de la fonction. Le contrôle cortical est impliqué dans la réalisation des actes volontaires tels que la mastication, la toux, l'apnée et la modulation du souffle. Les noyaux gris centraux sont responsables de l'aspect automatique du processus. Enfin, le cervelet assure la « *synchronisation des synergies complexes* » (Bleekx, 2007, p.15).

Par conséquent, la dégénérescence des noyaux gris centraux dans la MH explique une atteinte de la fonction de déglutition.

2.2 La dysphagie chez les patients choréiques

Comme l'exacerbe la littérature, la déglutition est une fonction perturbée chez les personnes atteintes de la MH : on parle de dysphagie (De Tommaso *et al.*, 2015). Elle est définie comme «*tout problème qui survient entre la mise en bouche des aliments et leur passage dans l'estomac.*» (Bleeckx, 2007, p.17).

2.2.1 L'étiologie de la dysphagie dans la MH

Les mécanismes qui contribuent à la dysphagie chez les patients avec MH seraient multifactoriels. En effet, la sévérité de la dysphagie serait corrélée à la gravité de la baisse de la fonction cognitive et de la fonction motrice (Manor *et al.*, 2018).

2.2.1.1 Les facteurs moteurs

La communauté scientifique s'accorde sur le rôle fondamental joué par les fonctions motrices dans la détermination des troubles de la déglutition.

Selon l'étude de De Tommaso *et al.* (2015), la gravité de la dysphagie est corrélée positivement à la déficience motrice, la bradykinésie, la dysarthrie et la protrusion linguale. En effet, la bradykinésie entraînerait une lenteur dans l'exécution des mouvements volontaires lesquels interviennent dans la déglutition volontaire. La déficience motrice, la dysarthrie et la protrusion linguale témoignent d'un défaut de contrôle des muscles bucco-faciaux également impliqués dans la déglutition.

De plus, Manor *et al.* (2018) suggèrent que les dysfonctionnements moteurs conduisent à un défaut de coordination des muscles mis en jeu dans le processus de déglutition.

Aussi, l'hyper-salivation peut engendrer des bavages ainsi qu'une altération qualitative de la préparation du bolus (Woisard-Bassols & Puech, 2011).

Enfin, le geste alimentaire peut aussi être perturbé par le bruxisme et les troubles moteurs. Le bruxisme caractérisé par «*un mouvement involontaire de serrement des dents avec une contraction excessive des mâchoires*» serait un facteur contribuant à des difficultés d'ouverture buccale (Centre de référence nationale de la maladie de Huntington, 2015, p.20). L'atteinte de la dextérité manuelle entraînerait une altération fonctionnelle de la motricité fine

telle que la préhension des aliments (Centre de référence nationale de la maladie de Huntington, 2015).

2.2.1.2 Les facteurs cognitifs

Les perturbations cognitives peuvent contribuer aux troubles de la déglutition. Les déficits des fonctions exécutives et notamment le défaut de planification compromettraient la déglutition (De Tommaso *et al.*, 2015).

Les auteurs ont également observé que les troubles attentionnels participent à la dysphagie. Rappelons que dans la MH, ces troubles portent sur l'attention divisée et l'attention soutenue. Or il apparaît que la déglutition est un acte complexe qui requiert une attention divisée efficiente. Ainsi, une faible attention divisée favoriserait le risque de fausses routes (Centre de référence nationale sur la maladie de Huntington, 2015).

Enfin, De Tommaso *et al.* (2015) suggèrent que les troubles cognitifs engendrent une diminution de la vigilance laquelle est nécessaire à la fonction de déglutition.

2.2.2 Les symptômes selon les différentes phases

Selon la littérature scientifique, la dysphagie émane dès le stade précoce de la maladie et concerne 78% des individus (Heemskerk, 2015). Les troubles sont notamment présents au cours des phases préparatoire, buccale et pharyngée. Les chercheurs constatent cependant une grande variabilité des troubles (Heemskerk & Roos, 2011).

2.2.2.1 La phase préparatoire

Heemskerk et Roos (2011) relèvent au cours de cette phase une instabilité posturale, un pauvre contrôle lingual ainsi qu'une consommation alimentaire rapide et impulsive appelée gloutonnerie. D'autres études montrent que 50 % des patients ont des difficultés de mastication des aliments solides (Heemskerk, 2015).

2.2.2.2 La phase buccale

Selon Manor *et al.* (2018), 64 % des personnes atteintes de la MH présentent des mouvements involontaires et limités de la langue, des lèvres et de la mâchoire. Heemskerk et Roos (2011) observent un défaut de coordination, des déglutitions répétées et des stases.

Certaines études ont montré que le temps oral était significativement plus court par rapport à la valeur normale maximale et ce pour toutes les consistances. Les auteurs suggèrent que cette diminution du temps oral est secondaire à des difficultés de mastication et à une propension à consommer rapidement les aliments (Heemskerk, 2015).

2.2.2.3 La phase pharyngée

Manor *et al.* (2018) observent un retard de déclenchement du réflexe de déglutition, des stases pharyngées, des pénétrations laryngées liquides et/ou solides ainsi qu'une toux faible. Heemskerk et Roos (2011) ont montré que la fermeture vélo-pharyngée diminuait aussi bien pour les aliments liquides que solides. Aussi, leurs travaux ont objectivé des signes de fausses routes tels que la toux et l'étouffement. Le risque d'étouffement serait induit par les stases valléculaires observées chez plus de 25 % des patients atteints de la MH.

Des chercheurs ont aussi mis en évidence que le temps pharyngé était raccourci pour les liquides (Heemskerk, 2015).

Heemskerk (2015) ajoute que la dysphagie se manifeste davantage lors de la déglutition de liquides que de solides. Cette dernière étude révèle que les fausses routes étaient majorées quand la quantité de liquides était abondante.

2.2.3 Les conséquences de la dysphagie

Manor *et al.* (2018) soulignent que la dysphagie entraîne une anxiété. En effet, les résultats ont montré qu'il existe une corrélation entre la peur de manger et les paramètres de la déglutition (temps d'écoulement du bolus, Swallowing Disturbance Questionnaire oral).

La dysphagie a aussi des répercussions physiques. Elle peut être à l'origine de dénutrition, de pneumonie (infectieuse, inhalation...) voire de décès (Heemskerk & Roos, 2015). Selon Heemskerk (2015), la première cause de mortalité est la pneumopathie d'inhalation. Or les troubles de la déglutition sont un mécanisme physiopathologique majeur dans la pneumopathie d'inhalation. Les auteurs suggèrent également que la pneumonie infectieuse entraînerait le décès. Ceci pourrait s'expliquer par une aspiration involontaire de salive dans les poumons (trouble de la déglutition).

Les données littéraires soulignent donc l'origine multifactorielle des troubles de la déglutition. La sévérité et la multiplicité des troubles entraînent de lourdes

répercussions sur la vie des patients et de leur entourage. Ainsi, un accompagnement des patients et des aidants est essentiel. En d'autres termes, une aide aux aidants peut être envisagée dans le cadre d'une prise en charge orthophonique.

3) L'aide aux aidants

3.1 Définition des concepts

3.1.1 Définition de l'aidant

Actuellement, il n'existe pas de définition consensuelle du terme « aidant ». De manière générale, nous distinguons les aidants formels des aidants informels. Les aidants formels correspondent aux aidants professionnels. Il s'agit de l'ensemble des professionnels médico-sociaux qui gravitent autour du patient.

Les aidants informels sont également qualifiés de « proches-aidants », d'« aidants naturels » ou « d'aidants familiaux ». Selon la Confédération des Organisations familiales de l'Union Européenne (COFACE): « *l'aidant familial est la personne non professionnelle qui vient en aide à titre principal, pour partie ou totalement à une personne dépendante de son entourage pour les activités de la vie quotidienne.* » (COFACE , 2009, p.2).

3.1.2 Définition de l'aide aux aidants

L'aide aux aidants est un concept récent selon lequel ces derniers doivent pouvoir bénéficier d'une aide afin d'accompagner au mieux les aidés. Ce concept prend forme par l'instauration de plusieurs politiques. En 2006, COFACE a développé une Charte de l'aide aux aidants. Elle reconnaît le statut officiel de l'aidant familial et inscrit celui-ci dans le système de santé. La charte aborde également la nécessité de garantir la qualité de vie des aidants. En 2015, la loi de l'adaptation de la société au vieillissement octroie le droit au répit pour les proches aidants de personnes âgées de plus de 60ans en situation de dépendance. Ce droit au répit prend plusieurs formes : information, formation, soutien, médiation...

De surcroît, l'aide aux aidants est devenue un réel enjeu de santé publique. Plusieurs plans gouvernementaux s'interrogent sur l'accompagnement des aidants (« Plan autisme 2013 - 2017 », « Plan cancer 2014 2019 », « Plan pour le développement des soins palliatifs et l'accompagnement en fin de vie 2015-2018 », « Plan maladies neurodégénératives 2014 -

2019 »). Ces derniers ont permis l'instauration de mesures dont l'organisation d'un relais d'aide aux aidants.

Enfin, l'aide aux aidants constitue un devoir pour les professionnels : « *L'intervention publique doit apporter un soutien aux personnes aidés ainsi qu'aide et relais aux aidants* » (Plan maladies neurodégénératives 2014-2019, p.68).

3.2 L'information aux aidants

3.2.1 Orthophonie et aide aux aidants

Le décret n°2002-721 relatif aux actes professionnels et à l'exercice de la profession de l'orthophoniste habilite ce professionnel à prendre en charge les troubles de la déglutition dans le cadre des pathologies oto-rhino-laryngologiques et neurologiques.

De plus, le référentiel d'activités de l'orthophoniste rappelle que ce dernier intervient aussi auprès : « *des patients, de leurs aidants, des professionnels de la santé ou de l'éducation et du public dans le cadre d'activités de prévention et de dépistage, d'activités d'éducation thérapeutique du patient, d'activités d'expertise et de conseil, et de coordination des soins.* » (Ministère de l'enseignement supérieur, 2013, p.2). Ainsi, le rôle de l'orthophoniste consiste également à livrer des conseils aux aidants naturels et professionnels. Selon Serel Arslan, Demir et Karaduman (2017), les aidants sont les premières personnes à soigner, à prendre en charge les individus avec dysphagie et à s'adapter. Ils sont donc de réels partenaires de soin.

3.2.2 Pourquoi informer les aidants naturels et professionnels ?

L'information aux aidants présente un double-intérêt : un premier intérêt pour la prise en charge et un second pour l'aidant.

3.2.2.1 L'intérêt pour la prise en charge

L'information aux aidants est un axe majeur de la prise en charge. L'aidant apporte une aide importante au quotidien : activités domestiques, soins, maintien de l'autonomie, soutien psychologique... Cependant cette aide peut avoir d'importantes répercussions sur l'aidant : altération de la santé physique et psychique, perturbation de la qualité de relation avec l'entourage (Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie, 2017). L'information aux aidants permet alors de reconnaître son expertise et sa compétence (Mollard, 2009). Elle

permet alors un soutien psychologique et un maintien de la continuité des soins. Autrement dit, l'information aux aidants est primordiale pour la qualité des soins prodigués aux patients.

3.2.2.2 *L'intérêt pour l'aidant*

L'information permet de maintenir une qualité de vie, de répondre au besoin de l'aidant et d'attribuer une légitimité à la personne dans son rôle d'aidant.

Une récente étude a montré que les aidants professionnels disposant d'informations relatives à la dysphagie avaient une diminution de leur frustration et de leur anxiété (Smith, Chong, Nam & Seto, 2015). Aussi, selon COFACE (2009), reconnaître et soutenir les aidants familiaux permettrait un maintien voire une amélioration de la qualité de vie des aidants et des aidés.

De plus, certains auteurs ont montré que les aidants familiaux ressentaient un besoin d'information. Selon leurs conclusions, plusieurs aidants exprimaient le besoin d'être informés sur les aides possibles, sur la maladie et sur leur rôle d'aidant (Besson & Vandame, 2013). Dans cette même étude, l'analyse qualitative a révélé qu'ils exprimaient divers besoins d'information relatifs aux aides facilitant le quotidien et à l'accompagnement dans l'évolution de la maladie.

Enfin, les scientifiques constatent que le manque de connaissance et le manque de sensibilisation des aidants formels aux changements alimentaires entraînaient le sentiment d'être mal préparés pour prendre en charge la dysphagie (Smith *et al.*, 2015). L'information serait donc un moyen pour pallier ce sentiment d'incapacité. En ce sens, Besson et Vandame (2013) ont montré qu'une majorité estimait, d'une part, que leur rôle d'aidant avait un retentissement sur leur vie personnelle (76,6%), et d'autre part, que l'apport d'information favoriserait un meilleur accompagnement du patient (54,8%). Autrement dit, l'aidant a d'abord besoin qu'on le reconnaisse dans son rôle puis d'être aidé à obtenir les ressources nécessaires à de bons soins (Mollard, 2009).

3.3 Le livret d'information et son rôle dans l'aide aux aidants

L'intérêt à délivrer une information est de répondre au besoin des aidants. L'outil d'information est le moyen pour la délivrer. Il permet de renforcer les réponses des aidants à leur besoin et de compléter les savoirs des patients et des aidants (Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie, 2012). Plusieurs outils existent: échange informel, site internet,

brochure, film vidéo... Le document écrit présente différents intérêts. Selon la Haute Autorité de Santé (HAS), il permet d'abord de compléter l'information orale puis de « *satisfaire une demande d'information et de conseil des patients et des usagers* » (HAS, 2008, p7).

La HAS (2008) rappelle les principales critiques concernant les documents écrits de maladies chroniques. Elles portent sur la nature et la présentation des informations. Il convient alors de se questionner sur la nature de l'information à délivrer.

Selon Nabarette (2002), l'information revêt différents rôles qui répondent à différents objectifs. L'auteur (2002) définit « l'information pour connaître ». Cette dernière permet de comprendre la maladie, de la gérer et de suivre des actions de self-care. Le self-care permet au patient et à son entourage de mobiliser un savoir sur les soins élémentaires et sur les différents comportements à adopter. Cependant une description incomplète des soins ne permet pas l'utilisation des techniques au quotidien.

En somme, l'aide aux aidants dans la prise en charge de la dysphagie présente de nombreux intérêts. Il revient à l'orthophoniste d'informer les aidants pour permettre un accompagnement continu et optimal. Cet accompagnement peut être permis par l'utilisation d'un outil d'information à l'instar d'un document écrit. Ces constatations soulèvent alors la question de la nature de l'information à délivrer dans le cadre d'une prise en charge de dysphagie.

3.4 Comment accompagner les aidants dans le cadre d'une dysphagie ?

3.4.1 Généralités

La prise en charge des troubles de la déglutition consiste soit en une rééducation spécifique des troubles soit en une réadaptation (Woisard-Bassols & Puech, 2011).

La rééducation repose sur des exercices analytiques et fonctionnels. L'objectif du travail analytique consiste en la récupération du mécanisme physiopathologique. Les exercices fonctionnels permettent une amélioration de chaque phase de la déglutition.

Les stratégies d'adaptation rendent possible la régression voire la disparition des symptômes mais elles n'ont aucun effet sur le mécanisme physiopathologique du trouble (on pallie le déficit sans le corriger). Elles intéressent l'environnement, le comportement du patient, la posture de l'aidant et la nature du bol alimentaire. Ces stratégies peuvent également être un support pour les aidants afin d'assurer une continuité des soins. Ainsi, les scientifiques

rappellent que l'entourage joue un rôle majeur dans la qualité de la prise en charge de la dysphagie. Il convient alors de :

Informé l'aidant sur la nature du trouble et l'importance du respect des consignes d'alimentation, de lui apprendre comment mettre en place les différentes consignes d'alimentation (stratégies d'adaptation, régime alimentaire, conditions particulières) et à l'éduquer quant à l'importance et au soin à apporter à la surveillance de la déglutition et de l'alimentation (Woisard-Bassols & Puech, 2011, p.182).

Dans le cadre de pathologie neurodégénérative, il apparaît difficile de récupérer les mécanismes physiopathologiques ou d'opérer des changements dans la physiologie. L'instauration de stratégies d'adaptation pour le patient et son environnement permettra alors de faciliter les prises alimentaires ainsi que de réduire le risque de retentissement nutritionnel et pulmonaire de la dysphagie. Les stratégies d'adaptation sont de deux types : l'adaptation de l'environnement et les modifications du comportement (Woisard-Bassols & Puech, 2011).

3.4.2 Les modifications du comportement

Les modifications du comportement sont les manœuvres de protection laryngée et les manœuvres de vidange. Elles permettent une régression voire une disparition des symptômes. Les changements de comportement peuvent nécessiter des capacités d'apprentissage, lesquelles sont altérées dans la MH (Dujardin & Defebvre, 2007 ;Woisard-Bassols & Puech, 2011). Ainsi les modifications du comportement paraissent limitées.

3.4.3 Les adaptations de l'environnement

Pour adapter l'environnement aux troubles de la déglutition, l'aidant peut intervenir sur plusieurs paramètres : l'environnement, l'installation du patient, le choix des ustensiles, les caractéristiques du bol alimentaire, l'initiation de la déglutition ainsi que la gestion de l'alimentation (Woisard-Bassols & Puech, 2011).

3.4.3.1 L'environnement

La gestion de la dysphagie nécessite de bonnes capacités attentionnelles pour limiter l'occurrence des troubles. En effet, en raison des perturbations attentionnelles identifiées dans la MH, il convient de limiter les distractions sonores et visuelles. Ceci permettra au patient de se concentrer sur l'acte d'avaler et favorisera ainsi une bonne déglutition. Autrement dit,

l'aménagement d'un environnement calme est nécessaire car les troubles de la déglutition sont majorés par les distractions environnementales.

3.4.3.2 *l'installation du patient*

Les scientifiques rappellent qu'une bonne posture corporelle est nécessaire au bon déroulement de la déglutition (Woisard-Bassols & Puech, 2011). Cependant, les mouvements choréiques et la dystonie sont à l'origine d'une instabilité posturale. Dès lors, il convient d'adapter l'installation du patient au moyen d'aides techniques pour pallier l'instabilité posturale. Ainsi, l'adaptation du mobilier contribuera au maintien d'une stabilité corporelle et au maintien d'une mobilité laryngée et cervico-scapulaire ¹(Carton, 2019).

La stabilité corporelle est assurée par la stabilité cervico-scapulaire, la stabilité du bassin, la stabilité podale et la stabilité des avant-bras.

La stabilité cervico-scapulaire est permise par un regard horizontal. Pour favoriser la stabilité du bassin d'une personne alitée, il convient d'abord de relever ses jambes puis de mettre des coussins sous ses genoux de façon à ce que les genoux soient plus haut que les hanches. Pour permettre une stabilité des avant-bras le patient aura les bras posés sur les accoudoirs ou sur la table. En vue d'assurer la stabilité podale, la personne aura soit les pieds à plat au sol ou sur le lit selon qu'elle soit respectivement assise ou alitée soit les jambes sur un repose-jambes en position relax (Carton, 2019 ; Ruglio, 2012).

Outre maintenir une stabilité corporelle, l'aidant devra s'assurer d'une mobilité cervico-scapulaire laquelle permet au patient de réaliser la posture de tête. En raison des mouvements choréiques, le maintien d'une posture adéquate est difficile. Cependant la posture de tête est primordiale pour pallier le défaut de protection des voies respiratoires. Cette posture consiste en une flexion antérieure caractérisée par l'apposition du menton sur le sternum (Schradt *et al.*, s.d.) Lors de la flexion, le mouvement antérieur du pharynx permet de diminuer le risque de fausses routes et de favoriser le transport du bolus vers l'œsophage (Woisard-Bassols & Puech, 2011).

¹Cours dispensé en M2 d'Orthophonie dans le cadre de l'U.E. 5.7.8. « Bilan, évaluation et intervention orthophonique dans le cadre des dysarthries neurologiques ».

3.4.3.3 *Le choix des ustensiles*

Afin de faciliter et sécuriser la déglutition, une définition des ustensiles les plus adaptés aux capacités fonctionnelles du patient est nécessaire. En raison des difficultés des personnes avec MH, l'utilisation d'une assiette à rebords, d'une cuillère à café et d'un verre à encoche nasale serait appropriée. Toutefois le choix des couverts dépend de la nature et de la gravité de la dysphagie.

Lorsque le patient est autonome, l'assiette à rebords est conseillée car elle facilite la préhension des aliments et limite les débordements.

La cuillère à café est primordiale car elle permet de réduire le volume du bol alimentaire. Plusieurs raisons justifient une telle diminution. Les études ont d'abord montré que des grandes quantités de nourriture favorisaient les fausses routes. Aussi, une réduction du bol alimentaire est préconisée en raison d'un défaut de coordination (Heemskerk, 2015). En effet, un bol alimentaire important impliquerait plusieurs déglutitions et donc la coordination de différents processus.

Le verre à encoche nasale est recommandé car il permet la flexion antérieure de la tête.

3.4.3.4 *Les caractéristiques du bolus*

Les fausses routes sont des manifestations cliniques fréquentes de la MH. Elles sont majorées par la déglutition de liquides et par la déglutition d'un bol alimentaire important. L'adaptation du bol est alors indispensable. Pour ce faire, il est possible d'intervenir sur plusieurs paramètres : la consistance et la texture, la stimulation, le volume et la prise alimentaire (Woisard-Bassols et Puech, 2011).

- **La consistance et la texture :** En raison de multiples troubles (pauvre contrôle lingual, mouvements involontaires et limités de la langue, des lèvres et de la mâchoire...), les personnes avec MH ont des difficultés pour mastiquer et pour propulser les aliments. Face à ces perturbations, il convient d'abord d'enlever les aliments à risque puis de passer à une alimentation hachée et enfin de passer à une alimentation mixée. Enfin, un épaississement des liquides est recommandé car les liquides majorent les fausses routes (Heemskerk, 2015).

- **La stimulation :** En présence d'un défaut de sensibilité, le bol alimentaire doit être stimulant en jouant sur les températures et les saveurs. Selon Ruglio (2012), des aliments fades favorisent une déglutition à risque. Aussi, les aliments à température chaude ou tiède sont moins stimulants que ceux à température froide car leur température est plus proche de celle du corps humain. Une adaptation des liquides est également possible. En présence d'un léger retard du réflexe de déglutition, les boissons gazeuses favorisent la stimulation. Cette stimulation augmente la sensibilité et facilite ainsi le déclenchement du réflexe de déglutition.
- **Le volume et la prise alimentaire :** Afin de favoriser le contrôle du bol alimentaire, son volume sera diminué. Pour cela, il convient d'utiliser une cuillère à café.

3.4.3.5 *L'initiation de la déglutition*

Selon Woisard-Bassols et Puech (2011), les stimulations permettant l'initiation de la déglutition sont également des adaptations environnementales. De plus, la présentation du repas doit être adaptée au trouble et aux capacités fonctionnelles du patient. Il convient alors de présenter les plats un par un car les patients ont une atteinte des fonctions exécutives. Aussi, les trois recommandations suivantes sont retenues. D'abord, l'aidant doit décrire au patient les caractéristiques du bol et la chronologie des différentes étapes du repas. Cependant ces informations verbales ne doivent pas être données au moment de la déglutition compte tenu des perturbations attentionnelles propres à la MH. Ensuite, il incombe à l'aidant de présenter le couvert et de le retirer horizontalement afin de ne pas être trop intrusif. Enfin, pour pallier le défaut de déclenchement du réflexe de déglutition, l'aidant peut initier la séquence de déglutition de trois manières :

- une stimulation manuelle externe de la base de langue permet d'initier les mouvements linguaux,
- une stimulation manuelle externe de l'os hyoïde permet le déclenchement du temps pharyngé,
- une pression légère et ferme avec la cuillère sur la partie antérieure de la langue sans toucher les lèvres et les dents initie la séquence de déglutition.

3.4.3.6 *la gestion de l'alimentation*

La gestion de l'alimentation consiste d'abord en l'instauration de pauses. Elle permet d'une part d'augmenter les capacités de concentration et la motivation, et d'autre part, de limiter la fatigue (Woisard-Bassols & Puech, 2011). Dans la MH, ces pauses sont d'une grande importance car les individus ont des troubles attentionnels et une apathie marquée.

Par ailleurs, un état de vigilance correct de la personne aidée est requis pour la nourrir. En présence d'une fatigabilité, le fractionnement des repas est conseillé (Ruglio, 2012).

3.4.4 **Autres recommandations**

3.4.4.1 *La posture de l'aidant*

Ruglio (2012) souligne également l'importance de la posture de l'aidant : une mauvaise posture peut contribuer aux troubles de la déglutition du patient. Par exemple, si l'aidant est debout alors la tête du patient sera en extension ce qui entraînera un défaut de protection des voies aériennes inférieures. Une bonne posture réunit les conditions suivantes :

- l'aidant est assis en face ou de trois-quarts face au patient,
- il se trouve légèrement plus bas que l'aidé,
- il se situe du côté déficitaire de la personne aidée.

3.4.4.2 *L'hygiène bucco-dentaire*

Une attention particulière doit être portée à l'hygiène bucco-dentaire. En présence de fausse route et d'une mauvaise hygiène, les bactéries vont dans les poumons et augmentent ainsi le risque d'infection (Ruglio, 2012). Manley *et al* (2012) recommandent l'utilisation d'un dentifrice à haute teneur en fluor. Aussi, la toilette bucco-dentaire implique une ouverture buccale qui favorise les fausses routes. La position suivante est alors conseillée : assis ou debout, torse penché au dessus d'une cuvette ou d'un lavabo (Ruglio, 2012).

De plus, lorsque la personne est dépendante certaines consignes doivent être respectées lors de la toilette bucco-dentaire. Ainsi, l'aidant devra d'abord prévenir la personne aidée puis introduire délicatement les ustensiles dans sa bouche. Aussi, il devra aborder la personne par le bas pour permettre une flexion antérieure du menton et ainsi limiter les pénétrations laryngées. Enfin, une toilette sans liquide peut être envisagée si les troubles de la déglutition aux liquides sont importants. Cette toilette est réalisée soit avec des bâtonnets glycélinés soit

avec une compresse non stérile humide entourée autour d'un doigt (uniquement si pas de réflexe de morsure) ou d'un abaisse-langue. La compresse doit être préalablement imbibée d'eau et de dentifrice à haute teneur en fluor (Manley *et al.*, 2012, Ruglio, 2012).

3.4.4.3 *La prise de médicaments*

La dysphagie peut entraîner la nécessité d'adapter la prise des médicaments. En effet, certaines précautions sont nécessaires pour protéger les voies respiratoires. Selon Ruglio (2012), la position de tête en extension est proscrite lors de la déglutition d'un médicament solide. De même, l'auteure recommande l'usage d'une petite cuillère et la flexion antérieure de tête pour prendre un médicament dilué dans un liquide.

De plus, il conviendra d'être vigilant aux interactions entre les médicaments et les aliments (Fracheboud, 2019). Certains traitements fluidifient les liquides ce qui peut altérer la sécurité de la déglutition.

Ruglio (2012) rappelle que les formes solides (comprimés, gélules...) ne doivent pas être prises avec des boissons auquel cas on aurait un bol à textures mixtes. Aussi l'écrasement des médicaments est déconseillé car il peut modifier leur efficacité et/ou leur tolérance (Fracheboud, 2019). En ce sens, il convient de demander conseils à son médecin ou à son pharmacien pour trouver des alternatives galéniques (suppositoires, sachets, comprimés orodispersibles...) de la même molécule (Fracheboud, 2019).

En conclusion, la littérature identifie des troubles de la déglutition chez les personnes avec MH. Une prise en charge orthophonique précoce permet d'apporter une aide aux aidants grâce à des informations pertinentes ainsi qu'une réadaptation du patient.

PARTIE PRATIQUE

Contexte et objectif

La dysphagie est un trouble majeur de la MH. Elle est à l'origine de surinfections pulmonaires, lesquelles peuvent entraîner le décès du patient. Les altérations motrices, cognitives et comportementales impliquent une dépendance pour les actes de la vie quotidienne. La mise en place de stratégies facilitatrices et compensatrices pour les prises alimentaires devient alors nécessaire.

A un stade avancé, les troubles de la déglutition constituent une préoccupation pour les aidants. En effet, leur rôle est important dans la qualité du suivi de la déglutition (Woisard-Bassols & Puech, 2011).

L'orthophoniste doit donc fournir une aide aux aidants. En ce sens, le référentiel de compétences rappelle que le rôle d'orthophoniste consiste également à intervenir auprès des aidants pour mettre en place des actions d'expertise et de conseils (Ministère de l'enseignement supérieur, 2013).

A notre connaissance, il n'existe pas de document écrit sur la dysphagie et les stratégies d'adaptation adressé aux aidants de personnes avec MH. L'objectif de ce mémoire consiste alors à élaborer un livret d'information pour apporter une aide aux aidants.

Hypothèses

Nous supposons alors que l'élaboration d'un livret d'information est nécessaire. A partir de cette hypothèse générale, nous formulons les hypothèses secondaires suivantes :

1. Les aidants peinent à aménager un environnement favorable à la déglutition et à répondre de manière appropriée aux troubles de la déglutition des patients.
2. Les aidants ont le sentiment d'être en difficulté.
3. Les aidants manquent de connaissances et sont en demande d'informations.

Méthode

Selon Kendall *et al.* (2009), les données produites à partir de sources différentes favorisent l'identification des besoins et des préférences des individus. En ce sens, nous avons effectué une analyse bilatérale dans la compréhension des besoins des aidants. Ainsi, nous

avons d'abord observé lors des repas les dyades patient-aidant au moyen d'une grille d'observation. Ces résultats permettront de qualifier les réponses des aidants face aux troubles de la déglutition. La grille d'observation vise également à rendre compte des stratégies d'adaptation environnementales mises en œuvre. Ensuite, nous avons interrogé les aidants au moyen d'un questionnaire, sur leurs connaissances, sur leurs pratiques, sur leurs difficultés et sur leur besoin d'informations. Enfin, le croisement des résultats obtenus a permis d'évaluer l'intérêt d'un support d'information et de déterminer la nature des informations.

1) L'observation des repas

1.1 Explication du choix du support clinique

Nous souhaitons identifier les situations où le repas devient difficile pour le patient et pour l'aidant. Pour cela, notre travail sera réalisé au moyen de méthodes descriptives et plus précisément par observation directe. « *Cette méthode aide le chercheur à décrire les comportements des protagonistes et à comprendre comment les actions d'un individu retentissent sur les actions de l'autre, permettant ainsi l'analyse d'échanges complexes entre deux personnes* » (Guikas, Morin & Bigras, 2017). Dans le cadre de notre étude, la grille permettra d'observer en milieu écologique les comportements des aidants face aux troubles de la déglutition présentés par des patients avec la MH. Ainsi nous pourrons analyser de manière quantitative et qualitative les situations où le repas devient difficile pour le patient et pour l'aidant en vue d'apporter les informations nécessaires dans le livret.

1.2 Méthodologie

Pour ce chapitre, nous nous appuyerons essentiellement sur l'étude de Guikas, Morin et Bigras (2017) qui explicite la manière dont est construite la grille d'observation. Les auteurs insistent sur la nécessité de considérer les données théoriques et les données méthodologiques. L'élaboration d'une grille d'observation requiert trois étapes : une phase descriptive, une phase exploratoire et une évaluation systématique.

1.2.1 La phase descriptive

La phase descriptive vise à établir un état des lieux informel des comportements des participants. Pour cela, le chercheur doit mener des périodes d'observation non structurées et étudier les écrits scientifiques relatifs à l'objet d'étude (Guikas, Morin & Bigras, 2017).

Ainsi, nous avons d'abord conduit des observations non structurées afin de dresser un inventaire descriptif des comportements d'une part, et d'identifier les critères d'inclusion et d'exclusion, d'autre part. Aussi, nos explorations ont été nourries par la littérature en vue de définir précisément les comportements à observer.

La grille d'observation repose donc sur le croisement de données empiriques et théoriques.

1.2.1.1 Les données théoriques

Dans un premier temps, nous nous sommes référée à la description de la dysphagie dans la MH établie dans la partie théorique. Dans un second temps, nous avons retenu les comportements observables qui permettent à l'aidant d'apporter une réponse.

1.2.1.2 Les données empiriques

Les périodes d'observations non structurées ont été menées en milieu hospitalier au moment du déjeuner. Lors de ces observations, nous avons noté d'une part les troubles de la déglutition présentés par les patients, et d'autre part, les situations où les aidants semblaient en difficulté.

Au regard des données théoriques et empiriques recueillies, nous avons développé notre première version de la grille. Elle est composée de trois catégories de comportements : « posture et environnement », « état de vigilance du patient » et « troubles de la déglutition ». Enfin, deux orthophonistes ont évalué la pertinence de la grille en s'appuyant sur la partie théorique et sur la description de la méthodologie. A partir des commentaires, la grille a été modifiée puis réévaluée par les mêmes experts.

1.2.1.3 Justification du choix des items observés

La grille d'observation compte 27 items répartis en trois catégories :

- La catégorie « posture et environnement » mesure les stratégies d'adaptation mises en œuvre pour un environnement favorable à une bonne déglutition. Suite au travail de documentation, nous avons retenu les sous-catégories suivantes : distractions environnementales (télévision, radio, conversations, environnement passant), posture du patient (tronc inférieur à 45°, tête en extension, stabilité du bassin...), aménagement du repas (dissociation des plats, utilisation d'aides techniques inappropriée), posture de l'aidant (communication, regard et position).

- La catégorie « troubles de la déglutition » mesure les réponses adéquates des aidants face aux troubles manifestés par les personnes avec MH. Nous avons retenu les items que les aidants peuvent observer et corriger. Ces derniers ont été répertoriés selon les différentes phases de la déglutition : phase buccale (rolling, bavage, mastication inappropriée, stases buccales, gloutonnerie, durée temps oral <1,5sec), phase pharyngée (blocage pharyngé, fuite nasale, mauvaise qualité de l'ascension laryngée, fausses routes). Seules les anomalies liées à la phase œsophagienne n'ont pas été observées car elles nécessitent un examen clinique oto-rhino-laryngologique. Par ailleurs, notre expérience clinique a mis en évidence que les patients présentaient des difficultés pour ouvrir la bouche d'où la présence de l'item « mauvaise ouverture buccale » dans la sous-catégorie phase pré-orale.
- La catégorie « état de vigilance du patient » est composée d'un seul item. Cet item constitue une catégorie en lui-même car il ne s'agit ni d'un trouble de la déglutition ni d'un facteur environnemental que l'aidant peut mettre en place au début du repas.

1.2.2 La phase exploratoire

La phase exploratoire consiste en l'exploration des comportements au moyen de la grille d'observation (Guikas, Morin & Bigras, 2017). Au cours de cette étape, nous avons déterminé le type d'observation, le système de codification ainsi que la méthode de cotation.

1.2.2.1 Le type d'observation

Il s'agit d'une observation directe participante. Les chercheurs préconisent ce type d'observation pour limiter les changements de comportements liés à la désirabilité sociale (Guikas, Morin & Bigras, 2017). Enfin, les comportements ont été mesurés par un seul codeur en vue de pallier une éventuelle difficulté de fidélité inter-juges.

1.2.2.2 La méthode de cotation

Le codage est établi dès lors que le patient présente un comportement inscrit dans la grille d'observation. Puis, l'observateur note si la réponse de l'aidant est adéquate. Afin de limiter l'effet Rosenthal, une définition des comportements attendus liés à la posture et l'environnement (**Annexe 2**) ainsi qu'une définition des réponses adéquates attendues des aidants face aux troubles de la déglutition ont été élaborées (**Annexe 3**).

1.2.2.3 Le système de codification

Le codage de l'information repose sur un système binaire : nous cotons 1 en présence d'un trouble et 0 en l'absence de trouble. De la même façon, nous cotons 1 lorsque la réponse est adéquate et 0 en l'absence de réponse adéquate.

1.2.3 L'évaluation systématique

L'évaluation systématique se définit par l'observation formelle des comportements au moyen de la grille d'observation. Il s'agit ici de tester les hypothèses.

Les investigations ont été menées en Maison d'Accueil Spécialisée (MAS) auprès de 34 dyades patient-aidant. Chaque patient a été observé deux fois avec deux aidants différents. L'ensemble des patients observés se trouvaient au stade terminal de la MH. Les observations se sont déroulées sur le temps du déjeuner pendant six semaines.

En ce qui concerne la sélection des patients, les critères d'inclusion retenus étaient les suivants : avoir un diagnostic de MH avec des symptômes manifestes, présenter des troubles de la déglutition et avoir besoin d'une aide partielle ou totale pour se nourrir.

Les critères d'exclusion retenus étaient l'absence d'antécédents neurologiques ou de traitement lourd (chimiothérapie ou radiothérapie) pouvant affecter la déglutition, l'absence de maladies neurologiques associées à la MH et un âge inférieur à 60 ans.

1.3 Analyse des résultats

L'analyse des résultats doit d'abord permettre d'identifier les réponses des aidants face aux troubles de la déglutition. Ensuite, elle doit rendre compte des adaptations environnementales mises en place par les aidants puis, lorsque ces stratégies sont absentes ou déficitaires, mesurer les adaptations environnementales instaurées a posteriori.

Pour ce faire, les données recueillies ont été analysées au moyen de statistiques descriptives .

1.3.1 Analyse générale

1.3.1.1 Les troubles de la déglutition

Les résultats montrent que tous les aidants apportent moins de 80 % de réponses adéquates aux troubles de la déglutition observés. Il existe une différence importante entre des aidants

qui apportent essentiellement des réponses inadéquates et d'autres qui apportent majoritairement des réponses adéquates.

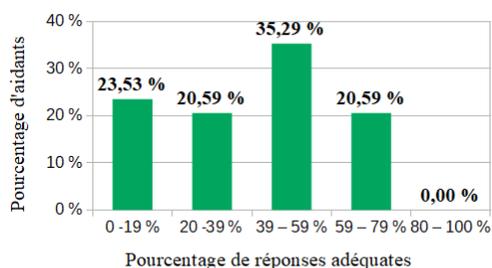


Figure 1 : Répartition des aidants selon le pourcentage de réponses adéquates aux troubles de la déglutition

D'après la figure 2, les aidants éprouvent des difficultés à accompagner les personnes avec MH lors des phases pré-orale et pharyngée. En revanche, certains aidants arrivent à mettre en place l'ensemble des réponses nécessaires aux troubles.

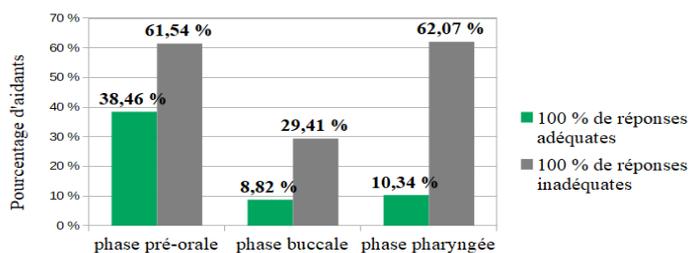


Figure 2: Répartition des aidants qui apportent des réponses adéquates – analyse par sous catégorie

Pour éviter les complications liées aux troubles de la déglutition, il est essentiel que l'aidant réponde à tous les troubles de la déglutition. Prenons l'exemple d'un patient qui a une stase buccale. Si l'aidant n'apporte pas de réponse adéquate à cette stase alors le patient est à risque de fausse route, même si l'aidant a répondu correctement à tous les autres troubles. Il est donc important d'analyser la distribution des réponses des aidants aux troubles de la déglutition.

Les résultats montrent que les réponses aux troubles de la déglutition sont essentiellement inadéquates (63,83%).

La figure 3 indique que pour chaque phase observée, la grande majorité des troubles fait l'objet de retours inadéquats. Cependant, les réponses inadéquates aux troubles de la phase pharyngée sont plus importantes que celles liées à la phase pré-orale et à la phase buccale. Autrement dit, c'est la phase pharyngée qui apporte le plus de difficultés aux aidants.

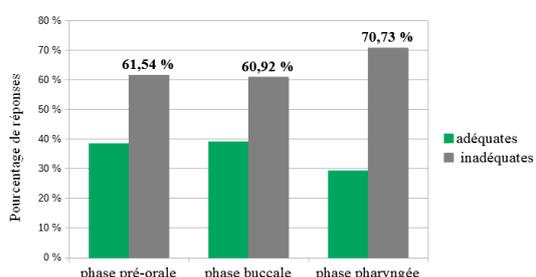


Figure 3: Répartition des réponses des aidants face aux troubles de la déglutition – analyse par sous-catégorie

D'après la figure 4, la présence d'un rolling, de stases buccales, d'un temps oral inférieur à 1,5 secondes entraînent majoritairement des réponses inadéquates. A contrario, les comportements visant à inhiber un bavage, une mauvaise mastication ou une glotonnerie sont généralement adéquats.

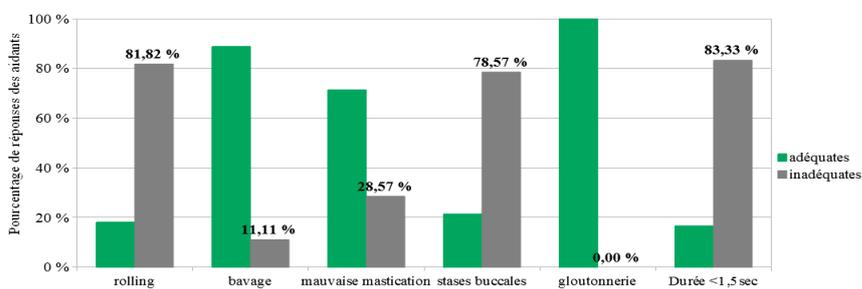


Figure 4: Répartition des réponses des aidants face à un trouble de la déglutition relatif à la phase buccale -analyse par item

La figure 5 illustre d'importantes difficultés pour répondre favorablement aux troubles de la phase pharyngée. En revanche, les réponses aux fausses routes sont majoritairement efficaces.

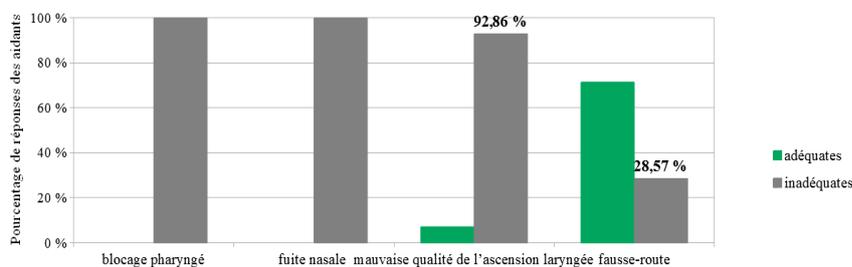


Figure 5: Répartition des réponses des aidants face à un trouble de la déglutition relatif à la phase pharyngée - analyse par item

1.3.1.2 Catégorie état de vigilance du patient

Les données récoltées révèlent que 75 % des aidants réagissent correctement lorsque le patient est hypovigilant. Il semble être plus facile pour les aidants de mettre en place des stratégies efficaces face à une hypovigilance que face à des troubles de la déglutition.

1.3.1.3 Catégorie posture et environnement

Les données recueillies montrent que 100 % des aidants ne mettent pas en place l'ensemble des stratégies relatives à l'environnement et aux postures.

D'après la figure 6, les aidants sont davantage vigilants à adopter une posture correcte et à adapter le repas plutôt qu'à supprimer les distractions environnementales. Seule une minorité s'assure que la posture du patient soit correcte.

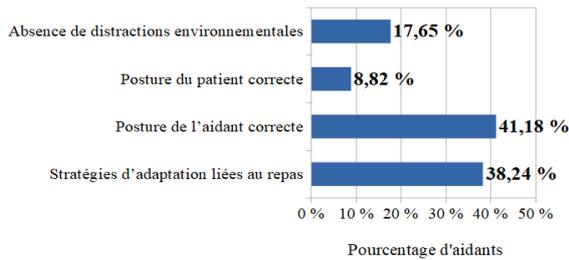


Figure 6: Répartition des aidants qui instaurent un environnement favorable – analyse par sous catégorie

Il est important que l'aidant mette en place l'ensemble des stratégies environnementales pour une bonne déglutition. Par exemple, une posture du patient incorrecte peut entraîner une fausse route. Or la précédente analyse a montré qu'aucun aidant n'aménage de manière optimale l'environnement. Cette constatation interroge le pourcentage de réponses inadaptées pour chaque paramètre : distractions environnementales, posture du patient, posture de l'aidant, repas.

D'après la figure 7, la majorité des paramètres environnementaux observés sont inadaptés aux troubles du patient. De plus, peu de ces comportements ont été a posteriori ajustés.

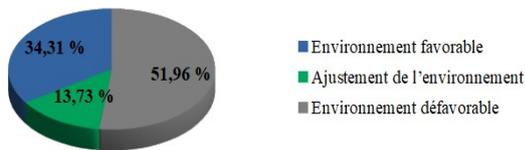


Figure 7 : Répartition des paramètres liés à la posture et à l'environnement – analyse par catégorie

Les adaptations environnementales absentes ou inappropriées concernent l'ensemble des modalités observées. Par ailleurs, les adaptations environnementales a posteriori sont rares.

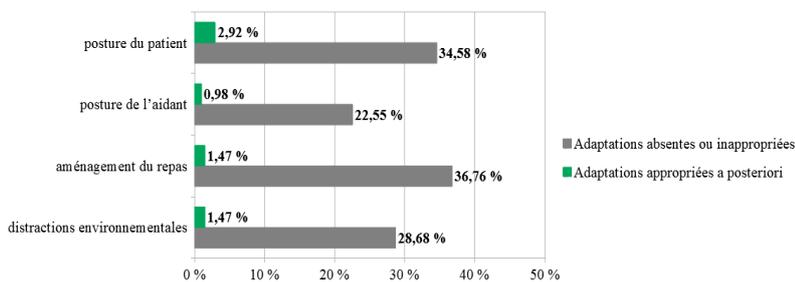


Figure 8: Répartition des adaptations environnementales - analyse par sous catégorie

La figure 9 montre que la grande majorité des aidants (70,59%) discute au moment des repas. Parmi ces personnes, une minorité ajuste son comportement. Aussi, plusieurs aidants ne suppriment pas a posteriori les sollicitations sonores et visuelles quand elles sont présentes.

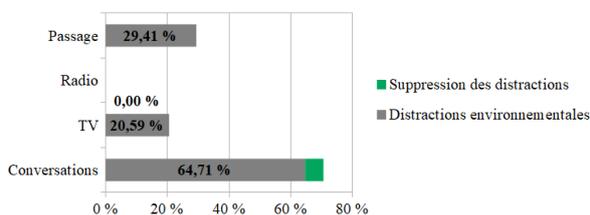


Figure 9: Répartition des distractions environnementales – analyse par item

Plus d'un quart des observés ne fournissent pas d'informations verbales et ont une position inadaptée. L'absence du regard centré sur le patient concerne seulement 5 personnes sur 34.

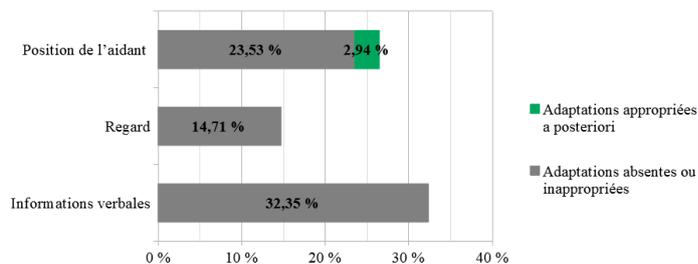


Figure 10 : Répartition des adaptations de la posture de l'aidant – analyse par item

La figure 11 met en évidence d'importants défauts de posture concernant la stabilité cervico-scapulaire, la stabilité des avant-bras, la stabilité podale et le positionnement de la tête. Parmi ces défauts, certains font l'objet d'ajustement de positionnement.

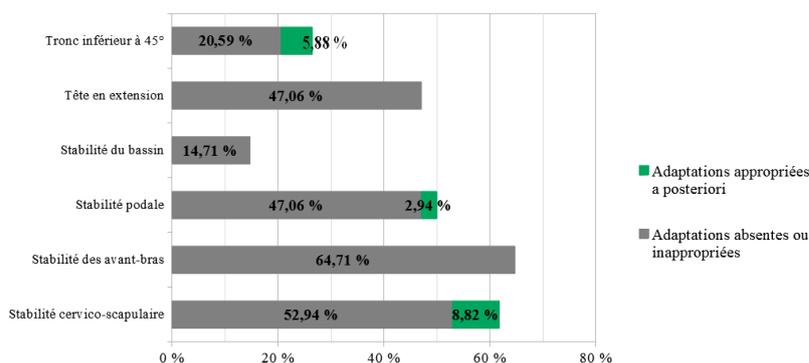


Figure 11: Répartition des adaptations de la posture du patient – analyse par item

La majorité des aidants met en place des aménagements pour faciliter le repas (figure 12).

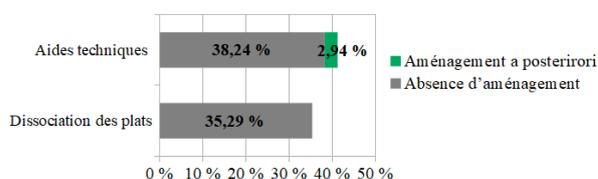


Figure 12: Répartition des aménagements du repas - analyse par item

L'analyse générale des résultats révèle donc que les réponses des aidants face aux troubles de la déglutition sont essentiellement inadéquates et que les adaptations environnementales mises en place sont incomplètes. Autrement dit, les conditions nécessaires à une bonne déglutition ne sont pas réunies.

1.3.2 Comparaison aidant formel - aidant informel

Les données recueillies permettent une comparaison des réponses et des stratégies d'un aidant familial et d'un aidant professionnel. Ces deux observations concernent le même patient.

D'après la figure 13, l'aidant formel et l'aidant informel adaptent correctement le repas et leur posture. Le soignant est plus en difficulté que le proche pour instaurer un environnement calme et installer convenablement la personne aidée.

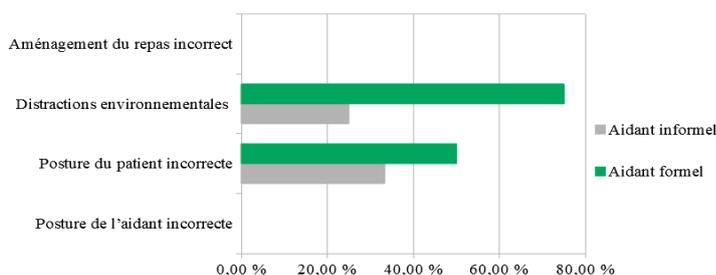


Figure 13: Pourcentage des adaptations environnementales absentes ou inappropriées en fonction du type d'aidant – analyse par sous catégorie

La figure 14 montre que les réponses aux troubles de la phase buccale de l'aidant familial semblent moins efficaces que celles de l'aidant professionnel. Toutefois, l'analyse qualitative des données montre que l'aidant familial apporte une réponse inadéquate au seul trouble manifesté par le patient (rolling). Le soignant apporte des réponses inefficaces à 2/3 des troubles du patient. Les solutions aux troubles de la phase pharyngée sont identiques pour les deux aidants.

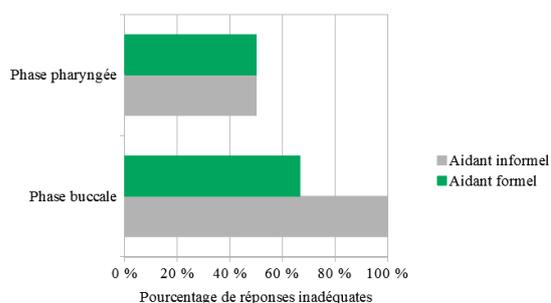


Figure 14 : Pourcentage des réponses inadéquates aux troubles de la déglutition en fonction du type d'aidant – analyse par sous catégorie

L'analyse qualitative révèle que les deux types d'aidants peuvent rencontrer les mêmes problématiques (solicitations sonores, rolling, mauvaise qualité de l'ascension laryngée).

1.3.3 Synthèse

L'analyse générale des résultats exacerbe que l'ensemble des aidants n'appliquent pas l'ensemble des stratégies environnementales et ne répondent pas de manière optimale aux troubles de la déglutition. Cependant, lorsque l'état de vigilance du patient est incorrect, la majorité des aidants apporte des solutions efficaces.

De plus, les réponses aux troubles de la déglutition sont majoritairement inadaptées. En revanche, les stratégies pour adapter l'environnement sont efficaces malgré une hétérogénéité entre les différentes stratégies. Enfin, l'analyse comparative montre que professionnel et proche ont globalement des problématiques similaires.

Ainsi, l'analyse générale et l'analyse comparative convergent et révèlent les difficultés des aidants formels et informels. Ces constatations font émerger un besoin d'information et semblent déjà justifier l'élaboration d'un livret d'information.

2) Recueil des besoins des aidants au moyen d'un questionnaire

Les résultats de la grille d'observation ont montré que l'élaboration d'un support d'informations est nécessaire. Afin que cette conclusion ne se résume pas aux observations du chercheur, il convient de compléter ces résultats par les propos des aidants au moyen d'un questionnaire. Cet outil vise principalement à déterminer si les réponses des aidants font émerger un manque et une demande d'informations.

2.1 Méthodologie du questionnaire

2.1.1 Critères de recrutement de la population

Les critères d'inclusion retenus étaient les deux suivants : la personne aidée a un diagnostic de MH établi et l'aidant apporte une aide partielle ou totale au moment des repas.

2.1.2 Élaboration du questionnaire

2.1.2.1 *Le choix des questions*

Selon De Singly (2016), le questionnaire se compose d'une première partie relative à l'identification des déterminants sociaux et d'une seconde liée à la description des traits relatifs à l'objet d'étude.

Les déterminants sociaux qui paraissent pertinents dans cette étude sont le type d'aidant (forme ou informel) et la durée de l'aide apportée.

La description des traits relatifs à l'objet d'étude est établie selon les recommandations de Besson et Vandame (2013). Elles consistent en une information sur la nature du trouble et la nécessité de respecter les consignes, un apprentissage de l'application des différentes consignes d'alimentation et une sensibilisation quant à l'importance de surveiller la déglutition et l'alimentation.

En nous appuyant sur l'étude de Besson et Vandame (2013), trois dimensions ont été définies :

- les connaissances sur la MH, la dysphagie et ses signes d'alerte, les stratégies d'adaptation,
- les questions relatives aux pratiques déjà mises en place,
- les questions relatives aux informations nécessaires.

Une dimension supplémentaire relative aux perceptions des aidants permet d'appréhender leurs difficultés.

Ainsi toutes les dimensions sélectionnées permettront de vérifier les hypothèses.

2.1.2.2 Le format des questions

Les questions sont majoritairement fermées car elles permettent une analyse quantitative plus aisée. Cependant, la section « autre » est présente afin de mieux appréhender les besoins des aidants. Aussi, des questions à choix multiples apparaissent pour recueillir un maximum de données. Enfin, une attention particulière est portée sur la formulation des questions par l'utilisation de mots introductifs tels que « Pensez-vous que » (De Singly, 2016).

2.1.2.3 Consentement libre éclairé

Une lettre d'information relative à l'objectif du projet mémoire introduisait le questionnaire puis le consentement libre et éclairé était recueilli (**Annexe 4**).

2.1.2.4 La phase pré-test

Le questionnaire a été pré-testé auprès de deux orthophonistes et d'une aidante familiale. Suite à cette phase, les questions à choix multiples ont été complétées par des items distracteurs afin d'identifier si les aidants avaient des fausses connaissances. Aussi, la question : « Si oui, quelles techniques connaissez-vous » a été rajoutée.

2.1.3 Modalités de passation

Nous avons d'abord envoyé le questionnaire par adresse mail aux structures accueillant les personnes atteintes de la MH. Pour cela, nous nous sommes appuyée sur le document de l'Association Huntington France qui référence l'ensemble de ces structures. Parallèlement, le questionnaire a été diffusé via les réseaux sociaux afin de recueillir notamment les perceptions des aidants informels. Par ailleurs, certains professionnels de la MAS, où nous sommes en stage, ont manifesté leur préférence pour le format papier. Ainsi, le questionnaire a été diffusé sous format papier et sous format informatique via la plateforme googleforms.

2.2 Analyse des résultats

Le questionnaire vise à identifier les aidants, à recenser les connaissances des répondants sur les troubles de la déglutition et la MH, à rendre compte des perceptions et des pratiques des aidants et à mettre en évidence leur besoin d'informations. Au total, 68 réponses ont été récoltées. Une comparaison entre aidants formels et informels est réalisée quand cela semble pertinent. Les résultats sont analysés au moyen de statistiques descriptives.

2.2.1 L'identification du type d'aidant

Les deux premières questions portent sur les éléments d'identification des aidants. La population interrogée se compose de 38 aidants formels (professionnels) et de 30 aidants informels (proches).

D'après la figure 15, il existe une hétérogénéité entre aidants formels et informels concernant la durée de l'aide apportée. L'aide apportée par les aidants informels est majoritairement supérieure à 3ans alors que celle apportée par les aidants formels est supérieure à 1an.

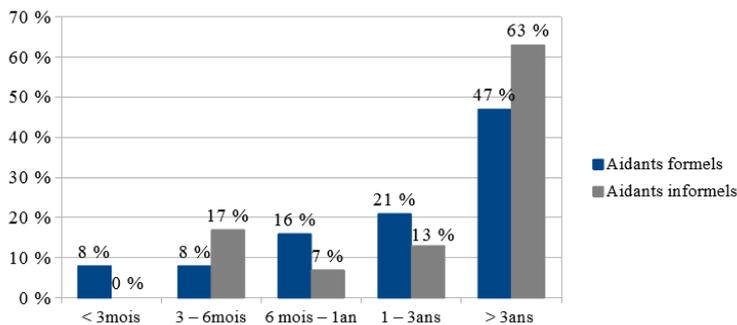


Figure 15 : répartition des réponses à la question : « Depuis combien de temps aidez-vous la personne à se nourrir? »

2.2.2 Les perceptions des aidants

Ces questions ont pour but de faire émerger ce que les aidants ont repéré.

La figure 16 montre qu'un nombre important d'aidants estime que les difficultés du patient concernent notamment la déglutition de liquides, de solides et de grosses quantités.

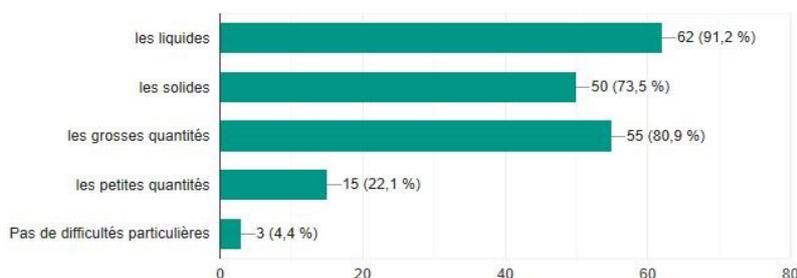


Figure 16: Répartition des réponses à la question « Pensez-vous que le patient a des difficultés pour avaler ? »

A la question « Est-ce que la personne doit avaler à plusieurs reprises pour manger entièrement l'aliment ? », la majorité des réponses est affirmative (69,1%). En revanche, 8,8 % des interrogés répondent par « Je ne sais pas ».

Selon les aidants, la toux se manifeste davantage après la déglutition (Figure 17). Les fausses routes aux liquides sont plus importantes que celles aux solides. Une minorité (7,4%) n'identifie pas de toux lors de la déglutition.

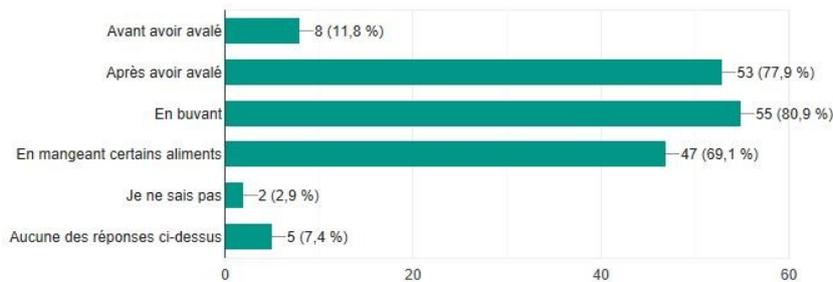


Figure 17 : Répartition des réponses à la question : « Est-ce que le patient tousse ? »

Aussi, un grand nombre de personnes (48,5%) pense que l'aidé a une hyper-salivation. 8,8 % des aidants répondent par « Je ne sais pas ».

La figure 18 montre que les aidants formels sont plus mis à mal par les comportements de la personne aidée que les aidants informels. La grande majorité des professionnels (74%) éprouve des difficultés pour alimenter la personne en présence de troubles du comportement. Les proches rencontrent des problématiques liées à la toux et aux troubles du comportement. A l'item «autre », les aidants indiquent être en difficulté face aux mouvements choréiques , à la posture et à l'installation, à l'impulsivité alimentaire.

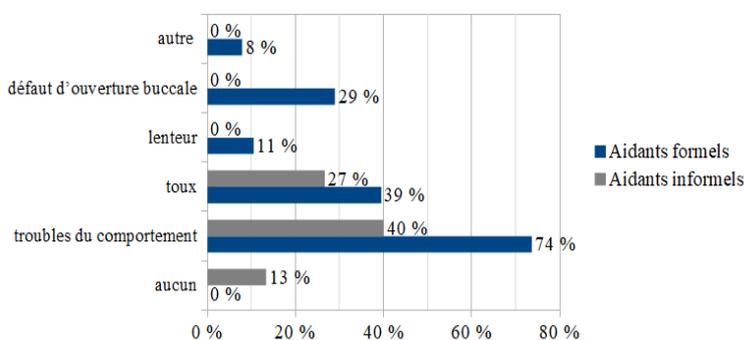


Figure 18: Répartition des réponses à la question : «Parmi les comportements suivants lesquels vous mettez en difficultés pour alimenter la personne ? »

D'après la figure 19, il existe une grande différence entre les aidants formels et informels concernant le sentiment de difficultés. Alors que la plupart des aidants formels (58%) se situe entre 1 et 5, la majorité des aidants informels (67%) se situe entre 6 et 10.

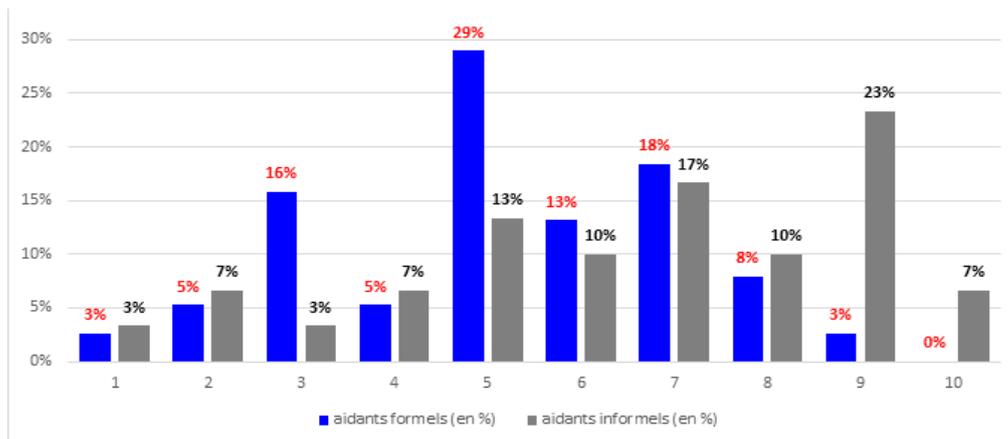


Figure 19: Répartition des réponses à la question : « Sur une échelle de 1 à 10 où 1 : "Je ne me sens jamais en difficulté au moment des repas" et 10: "Je me sens toujours en difficultés au moment des repas", où vous situez-vous? »

2.2.3 Connaissances générales des aidants

Les questions suivantes s’attachent à identifier les connaissances relatives à la déglutition. Il apparaît que 98,5 % des personnes interrogées ont déjà entendu parler des troubles de la déglutition. Cependant les résultats à la question « Les troubles de la déglutition se définissent par la présence d'une toux au moins une fois après l'absorption d'une gorgée ou d'une bouchée », appellent majoritairement (70,6%) des réponses fausses. Ces dernières sont plus nombreuses pour les professionnels (78,95%) que pour les proches (60%). La majorité (87%) des aidants ne connaît pas les différentes phases de la déglutition. Cette question appelle un pourcentage important (51,5%) de réponse « Je ne sais pas ». D’après la figure 20, la majorité des répondants pense que les troubles moteurs, cognitifs et comportementaux participent à la dysphagie. Cependant, les résultats indiquent que les troubles sensoriels, du sommeil et visuels sont peu considérés dans la détermination de la dysphagie. Aussi, une minorité ne sait pas répondre à la question. Ces dernières constatations affichent un manque de connaissance et sont en faveur d’un livret d’information.

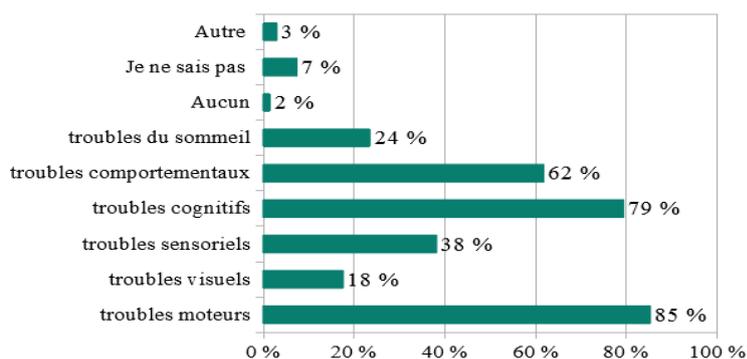


Figure 20 : Répartition des réponses à la question : « Selon vous parmi les troubles suivants, quels sont ceux qui participent aux troubles de la déglutition ? »

2.2.4 Les pratiques des aidants

Les questions suivantes interrogent les pratiques des aidants afin de rendre compte des éventuelles stratégies d'adaptation mises en place.

Les résultats montrent que 27,9 % des interrogés donnent de l'eau pour aider la personne à avaler et mettent ainsi en place une technique d'adaptation dangereuse. A l'inverse, un nombre important d'aidants (95,6%) met en œuvre des modifications alimentaires par la suppression des aliments à risque. Ces modifications concernent majoritairement les aliments granuleux (75 %) et les aliments filandreux (61,8%). En revanche, moins de la moitié des aidants écartent les liquides (48,5%) et les textures mixtes de l'alimentation (44,1%). A l'item « autre », les aliments dispersibles (riz, petits pois, semoule...) sont mentionnés. En ce qui concerne les couverts, il apparaît que la cuillère à café (85,3%) et le verre à bec de canard (51,5%) sont majoritairement utilisés. Un nombre plus faible d'aidants utilisent la fourchette (38,2%), le verre échancré (39,7%), la paille (41,2%) et la cuillère à soupe (35,3%). De plus, la majorité des aidants met en œuvre différentes techniques d'adaptation appropriées à la présence d'une toux. Toutefois, une partie des interrogés répond de manière inadéquate en tapant dans le dos du patient. A l'item « autre », les solutions suivantes sont citées : stimulation verbale, redressement de la personne, appui laryngé.

La figure 21 montre la présence de distractions environnementales lors des repas. A l'item « autre », 8% des interrogés ont répondu que l'aidé mangeait en salle commune.

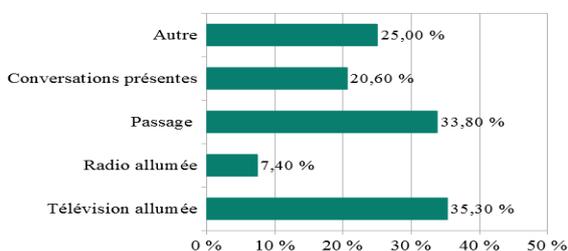


Figure 21: Répartition des réponses à la question : « La dernière fois que vous avez aidé au repas ... »

Enfin, la majorité des personnes sondées (58,8%) apporte une aide totale c'est-à-dire qu'elles interviennent du début à la fin du repas.

2.2.5 Connaissances relatives à la dysphagie, aux signes d'alerte et aux stratégies d'adaptation

Ces interrogations visent à mettre en évidence un manque de connaissance. La majorité des aidants est consciente des répercussions de la dysphagie : perte de poids (85,3%), infection pulmonaire (85,3%), décès (75%), diminution de la qualité de vie (80,9%), anxiété (80,9%).

D'après la figure 22, les répondants considèrent davantage la posture du patient que celle de l'aidant. Aussi, les professionnels sont plus nombreux que les proches à mesurer l'importance de leur posture.

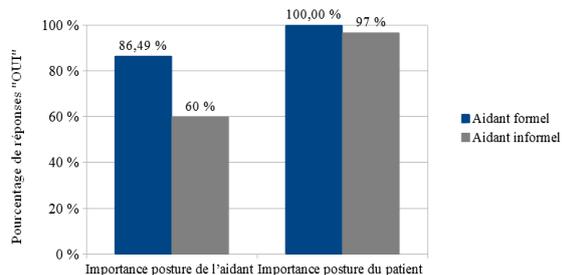


Figure 22 : Répartition des réponses aux questions : « Pensez-vous que la posture de la personne qui mange a une importance pour la déglutition? », « Pensez-vous que la posture de l'aidant a une importance pour la déglutition ? »

Les signes d'alerte suivants sont majoritairement connus : toux (94,1%), étouffement (82,4%), raclement de gorge (63,2%), régurgitations nasales (55,9%), régurgitations buccales (75%). A l'inverse, les signes d'alerte suivants sont peu identifiés : altération de l'état général (44,1%), yeux mouillés (33,8%), fièvre (23,5%), essoufflement (26,5%), modification de la qualité de la voix (35,3%).

La figure 23 révèle que la majorité des proches (63%) ne connaît pas de techniques pour aider à la déglutition, contrairement à la plupart des professionnels qui en connaît (60,53%). Les techniques évoquées concernent les modifications alimentaires, les aménagements environnementaux ainsi que les positions de tête.

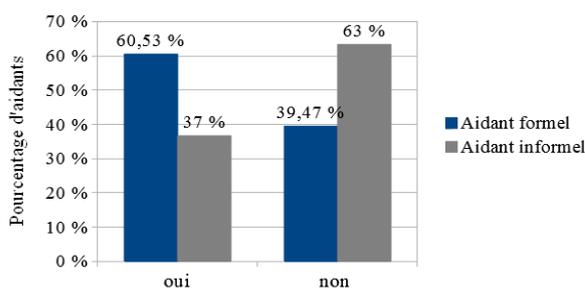


Figure 23: Répartition des réponses à la question : « Connaissez-vous des techniques pour aider la personne à avaler? »

2.2.6 Besoins d'informations

Ces dernières questions ont pour objectif de déterminer une éventuelle demande d'information et sa nature. De manière générale, peu d'aidants pensent être suffisamment informés sur les troubles de la déglutition et les stratégies d'adaptation.

D'après la figure 24, les réponses des aidants formels et informels convergent à l'exception de l'item « Aucun des trois domaines ».

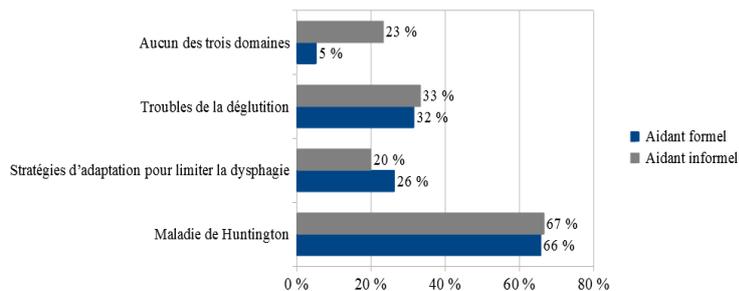


Figure 24 : Répartition des réponses à la question : «Pensez-vous être suffisamment informés sur les domaines suivants ? »

Par ailleurs, la majorité des aidants (95,6%) considère que l'apport d'informations favoriserait un meilleur accompagnement.

Les informations supplémentaires souhaitées concernent majoritairement les aides techniques (66,2%), les troubles de la déglutition dans la MH (63,2%) et les stratégies d'adaptation relatives à l'alimentation (63,2%). Un nombre moins important d'interrogés veut être informé sur les stratégies d'adaptation relatives à l'environnement (45,6%).

La figure 25 montre qu'une minorité sollicite des informations relatives à un domaine. Généralement, les souhaits des aidants formels et informels convergent et exacerbent la nécessité d'être informés sur plusieurs domaines.

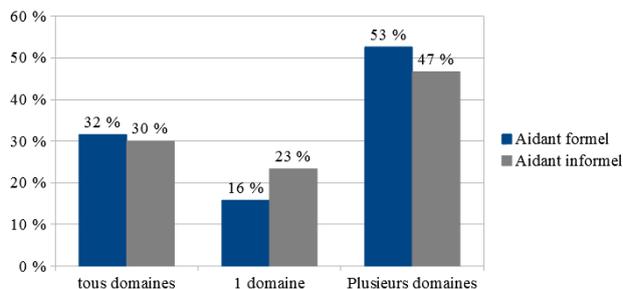


Figure 25: Répartition des réponses à la question : «Quelles informations supplémentaires souhaiteriez-vous avoir? »

Enfin la majorité des aidants (66,2%) voudrait recevoir le livret d'information. Cette constatation fait émerger le besoin d'information et valide l'intérêt de l'outil.

2.2.7 Synthèse

Les résultats rendent compte des perceptions, des connaissances, des pratiques et des besoins des aidants formels (56,2%) et informels (43,8%). Malgré une hétérogénéité entre soignants et proches, l'aide au repas est majoritairement supérieure à 1an.

De manière générale, les aidants ont des bonnes perceptions des troubles de la personne aidée. Seule une minorité répond à certaines questions par « Je ne sais pas ». Les résultats montrent que les professionnels sont plus nombreux que les proches à être mis à mal par les comportements de l'aidé. A l'inverse, la majorité des professionnels se sent de « jamais » à « souvent » en difficultés tandis que la plupart des proches se sent « souvent » à « toujours »

en difficulté. Par là-même, la grande majorité des aidants a déjà entendu parler des troubles de la déglutition mais leurs connaissances sont insuffisantes voire fausses. Par ailleurs, les pratiques des aidants sont hétérogènes. La majorité opère des changements (modification alimentaire, utilisation d'une cuillère à café ...) pour s'adapter aux troubles de la personne aidée. Cependant, une partie des répondants n'assure pas un environnement calme (distractions environnementales) ou une sécurité de la déglutition. Enfin, la plupart des aidants ne pense pas être suffisamment informée sur la dysphagie et les stratégies d'adaptation. Ainsi pour une large majorité l'apport d'informations favoriserait un meilleur accompagnement. Les informations supplémentaires intéressent l'ensemble des modalités.

En conclusion, il existe une hétérogénéité entre les réponses des aidants formels et informels. Toutefois, les résultats liés à chacune des dimensions convergent et révèlent la nécessité d'apporter des informations.

3) Discussion

3.1 Vérification des hypothèses

3.1.1 Rappels des hypothèses posées

Notre projet mémoire repose sur l'hypothèse générale suivante : l'élaboration d'un livret d'information est nécessaire. A partir de cette hypothèse générale, nous avons formulé les hypothèses secondaires suivantes :

1. Les aidants peinent à aménager un environnement favorable à la déglutition et à répondre de manière appropriée aux troubles de la déglutition des patients.
2. Les aidants ont le sentiment d'être en difficulté.
3. Les aidants manquent de connaissances et sont en demande d'informations.

3.1.2 Rappels des résultats obtenus

L'analyse des résultats de la grille d'observation a exacerbé que l'ensemble des aidants observés ne met pas en place la totalité des stratégies environnementales et ne répond pas de manière optimale aux troubles de la déglutition. Cependant, lorsque l'état de vigilance du patient est incorrect, la majorité apporte des solutions efficaces. Aussi, l'analyse comparative a révélé que professionnel et proche ont globalement des problématiques similaires.

L'analyse des résultats du questionnaire a montré que les aidants instaurent des stratégies environnementales incomplètes ou inadaptées à la spécificité des troubles de la MH. Un manque de connaissance relatif à la déglutition et à la dysphagie a également été objectivé. Aussi, la majorité des aidants a le sentiment d'être souvent en difficulté pour alimenter la personne. Les interrogés demandent des informations sur plusieurs domaines car la majorité ne se considère pas suffisamment informée et estime que l'apport d'information favoriserait un meilleur accompagnement.

En conclusion, les résultats de la grille d'observation et du questionnaire convergent et révèlent les difficultés des aidants, un besoin d'information objectivé par un manque de connaissance, ainsi qu'une demande d'information.

3.1.3 Synthèse

La validation des hypothèses repose sur le croisement des résultats du questionnaire et de la grille d'observation. Vérifions d'abord les hypothèses secondaires.

La première hypothèse est vérifiée par les données de la grille d'observation et du questionnaire. Les observations et les questions interrogeant les pratiques des aidants montrent qu'ils sont en difficulté pour instaurer des stratégies d'adaptation appropriées et des réponses adéquates aux troubles de la déglutition.

La deuxième hypothèse est confirmée par les réponses au questionnaire. D'abord, l'échelle de la difficulté révèle que la majorité des aidants se sent souvent en difficulté pour alimenter la personne. Ensuite, plusieurs répondants expriment des difficultés pour nourrir l'aidé en raison de troubles du comportement.

La dernière hypothèse est validée par les données du questionnaire. Premièrement, les questions interrogeant les savoirs sur la déglutition et la dysphagie mettent en évidence des connaissances parcellaires. Deuxièmement, la majorité ne se considère pas suffisamment informée et corrobore donc une méconnaissance. Troisièmement, les aidants sont en demande d'information puisque la plupart souhaite avoir des informations additionnelles sur plusieurs thématiques et veut recevoir le livret d'information.

Ainsi, les trois hypothèses secondaires sont vérifiées et exacerbent un besoin d'information. Ces conclusions valident l'hypothèse générale selon laquelle l'élaboration d'un livret d'information est nécessaire.

3.2 Interprétation des résultats et comparaison avec la littérature

3.2.1 la grille d'observation

L'ensemble des aidants ne répond pas à la totalité des troubles de la déglutition des personnes avec MH. Les troubles de la phase buccale identifiés sont ceux qui font appel au bon sens et qui ne nécessitent pas de connaissances propres à la dysphagie. Les réponses inadéquates concernent des troubles plus spécifiques (rolling, stases buccales...) et impliquent donc d'avoir des connaissances relatives à la dysphagie et à ses stratégies. Dès lors, soit les aidants ne sont pas en capacité d'identifier les troubles soit ils ne disposent pas des savoir-faire pour y répondre de manière appropriée. Cette interprétation s'applique également aux troubles de la phase pharyngée.

Par ailleurs, les résultats obtenus aux items « blocage pharyngé » et « fuite nasale » ne sont pas représentatifs. En effet, sur les 34 observations réalisées les patients ont manifesté une fois chaque trouble. Le pourcentage de réponse inadéquate repose alors sur un comportement.

De plus, l'ensemble des aidants n'instaure pas la totalité des stratégies relatives à l'environnement et aux postures. Il est à noter qu'une posture incorrecte de l'aidant peut expliquer les réponses inadéquates aux troubles de la déglutition. En effet, si l'aidant n'a pas le regard centré sur le patient alors il ne peut pas observer des éventuelles stases buccales, l'ascension laryngée... Nous pouvons également mettre en lien la posture incorrecte du patient avec la posture de l'aidant. En effet, lorsque l'aidant a une position incorrecte, l'aidé s'adapte à celui-ci ce qui peut entraîner une extension de la tête (Ruglio, 2012). Cette posture du patient favorise les troubles de la déglutition.

Par là-même, nous avons vu précédemment que peu d'aidants (17,65%) suppriment les distractions environnementales. Nous supposons que le lieu du repas (salle commune) favorise les conversations et les sollicitations visuelles. Les aidants ont donc aussi bien des difficultés pour mettre en place un environnement favorable que pour adapter correctement a posteriori cet environnement défavorable aux troubles du patient. Ces observations reflètent un manque d'information sur les stratégies d'adaptation.

Enfin, nous pouvons apporter deux modifications essentielles à la grille d'observation. La première consiste à relever l'ancienneté professionnelle pour déterminer si celle-là influence les réponses des aidants. La deuxième consiste en l'ajout d'items. Nos observations cliniques

ont soulevé certaines problématiques: mauvaise fermeture buccale, réflexe de mâchonnement, réflexe de morsure. Ces problématiques seront évoquées dans le livret d'information.

3.2.2 le questionnaire

3.2.2.1 *Les perceptions et les pratiques*

En ce qui concerne les troubles de la déglutition, les perceptions des aidants et les données littéraires s'accordent. Elles concernent les difficultés pour avaler les liquides et les grosses quantités, l'hyper-salivation et la présence d'une toux à la déglutition de certains aliments (Heemskerk, 2015). Ces justes perceptions pourraient s'expliquer par l'ancienneté de l'aide, laquelle est majoritairement supérieure à 1an. Il semblerait aussi que l'ancienneté de l'aide permettrait aux aidants de percevoir certains troubles et d'instaurer des stratégies d'adaptation. Cependant, leurs perceptions peuvent s'avérer mauvaises et leurs stratégies inappropriées aux troubles des patients.

En somme, les aidants n'établissent pas toujours de lien entre ce qu'ils perçoivent et ce qu'ils mettent en place. L'apport d'information permettrait de faire ce parallèle.

3.2.2.2 *Les difficultés des aidants*

Un grand nombre d'aidants est mis en difficulté par les troubles du comportement. Dans la littérature, les troubles comportementaux sont connus pour altérer l'apport alimentaire. Ils pourraient s'expliquer par l'incapacité à exprimer ses préférences alimentaires ou par une installation inconfortable (Brotherton *et al*, 2012). Il est donc nécessaire que l'aidant soit attentif à l'installation et aux préférences de l'aidé pour limiter les troubles du comportement.

Par ailleurs, les résultats obtenus révèlent que la majorité des proches a moins de connaissances et se sent plus souvent en difficulté que la plupart des professionnels. Smith *et al*, (2015) ont montré que le manque de connaissance et de sensibilisation entraînent un sentiment de difficultés. Nous pouvons donc supposer que l'apport d'information permettrait de pallier le manque de connaissance et par conséquent de diminuer les difficultés des aidants.

3.2.2.3 *Les pratiques et les connaissances des aidants*

Les pratiques des aidants sont hétérogènes : certains instaurent de bonnes stratégies d'adaptation, d'autres en instaurent des mauvaises. Nous pouvons alors nous demander si ces

mauvaises pratiques résultent d'un manque de connaissance sur les troubles de la déglutition et les moyens pour y pallier. Généralement, les questions interrogeant la déglutition et ses troubles, les signes d'alerte et les stratégies d'adaptation montrent que plusieurs aidants ont des connaissances parcellaires. Or si les troubles de la déglutition ne sont pas dépistés alors des complications peuvent survenir (pneumopathies, dénutrition...). Il convient donc d'apporter des informations pour maintenir le plus longtemps possible la protection des voies aériennes inférieures et donc réduire les complications. Dans la continuité de ce raisonnement, nous postulons que l'apport de nouvelles connaissances améliorerait les interventions des aidants. Ceci expliquerait pourquoi 95,6 % des aidants estiment que l'apport d'information favoriserait un meilleur accompagnement.

3.3 Le livret d'information

Le livret d'information permet de compléter les connaissances des aidants et ainsi de répondre à leur besoin. Dans le cadre de notre projet mémoire, il s'agit de leur donner des moyens supplémentaires pour qu'ils puissent s'adapter aux troubles de la déglutition. La qualité globale des documents écrits d'information repose sur la qualité de l'information, de leur élaboration et de leur présentation ainsi que sur leur acceptabilité par les personnes auxquelles ils sont destinés.

3.3.1 Méthode d'élaboration du livret

Pour concevoir ce livret, nous nous sommes appuyée sur le guide méthodologique conçu par la HAS (2008) : «Élaboration d'un document écrit d'informations à l'intention des patients et des usagers du système de santé ». Ainsi, nous avons suivi les différentes étapes illustrées par la figure (**Annexe 6**). D'abord, le besoin d'information a été vérifié par les résultats de la grille d'observation et du questionnaire. Ensuite, nous avons déterminé le thème et ses limites, le public visé ainsi que les objectifs spécifiques du document.

Le **thème** retenu est « Comprendre et accompagner les troubles de déglutition dans la maladie de Huntington : livret d'information à destination des aidants ». Aussi, les limites du thème ont été définies en fonction de nos connaissances et de nos compétences. L'analyse qualitative des réponses au questionnaire a révélé que certains aidants souhaitaient avoir des informations n'ayant pas de lien direct avec les troubles de la déglutition (démarches administratives, informations sur le bien-être du patient, la recherche de la maladie et un traitement...) Si ces

thématiques ne seront pas abordées dans le livret, nous ajouterons une rubrique permettant de trouver les réponses aux questions plus générales.

Le **public ciblé** est l'ensemble des aidants professionnels et familiaux de personnes avec MH. Nous n'avons pas distingué les proches des professionnels car le questionnaire et les observations ont montré que ces derniers rencontraient des problématiques similaires.

Les **objectifs spécifiques** du livret sont les suivants :

- informer les aidants sur la maladie de Huntington,
- sensibiliser les aidants à la déglutition et à ses troubles pour mieux comprendre les stratégies adaptation,
- informer les aidants sur les spécificités de la dysphagie dans la MH,
- proposer des stratégies d'adaptation pour mieux accompagner la personne aidée.

3.3.2 La forme du livret

Le document est conçu avec le site internet www.canva.com. Nous nous sommes référée aux préférences des patients et des usagers pour la présentation des documents écrits (**Annexe 7**). Aussi, les illustrations qui figurent sont libres de droit ou sont extraites du site larylortho.com. Les droits à l'image ont été obtenus et les sources sont citées dans le livret .

3.3.3 Le contenu du livret

3.3.3.1 Le croisement des résultats

Pour concevoir ce livret, nous nous sommes appuyée sur les résultats de la grille d'observation et du questionnaire ainsi que sur le travail de documentation. Le croisement des données est réalisé au moyen d'un tableau (**Annexe 8**). Autrement, la lecture des données serait trop fastidieuse. Ce tableau reprend les résultats de la grille d'observation (colonne A) et du questionnaire (colonne B) pour déterminer les informations devant apparaître dans le livret (colonne C). Le tableau est formé de 14 catégories qui s'attachent à :

- identifier l'aidant et la nature de l'aide (« type d'aidant », « aide apportée »)
- décrire les réponses des aidants aux troubles et leurs difficultés (« réponses à la phase pré-orale », « réponses à la phase buccale », « réponses à la phase pharyngée », « difficultés »)

→ rendre compte des stratégies d'adaptation mises en place (« posture du patient », « posture de l'aidant » « état de vigilance du patient », « repas », « distractions environnementales »)

→ montrer les connaissances des aidants et les informations souhaitées (« connaissances générales », « connaissances sur la dysphagie, les signes d'alerte », « informations »)

3.3.3.2 Définition des thèmes

Au regard des données théoriques et empiriques, le livret s'articule autour de quatre axes :

- **Connaître la maladie de Huntington, la déglutition et ses troubles**

Cette rubrique a pour objectif de pallier le manque de connaissance objectivé par les résultats de la grille d'observation et du questionnaire. Elle répond à notre volonté de sensibiliser les aidants à la déglutition et à ses troubles pour mieux comprendre les stratégies d'adaptation.

- **Comprendre et appliquer les stratégies d'adaptation**

Ce volet propose des stratégies d'adaptation relatives à l'alimentation et à l'environnement. Il s'agit de favoriser l'aménagement d'un environnement propice à la déglutition.

- **Réagir face aux troubles de la déglutition**

Cette rubrique vise à apporter des conseils sur les attitudes à adopter face à certaines problématiques spécifiques. Il s'agit d'informer les aidants pour qu'ils puissent répondre de manière adéquate aux troubles des personnes avec MH.

- **Pour aller plus loin**

Il s'agit de diriger les aidants vers d'autres ressources pour qu'ils puissent trouver les réponses aux questions plus générales.

3.4 Les limites de la méthodologie

3.4.1 La grille d'observation

En préambule de notre travail, nous avons fixé des objectifs propres à la grille d'observation. Dans un premier temps, notre objectif initial consistait à observer autant d'aidants familiaux que d'aidants professionnels afin d'établir une comparaison. Cependant, sur les temps du déjeuner seule une aidante familiale a pu être observée. Ainsi, une analyse comparant deux couples a été réalisée. Nous ne pouvons donc pas conclure quant à une

généralisation des résultats. Dans un deuxième temps, nous souhaitions observer chaque aidant deux fois avec deux patients différents. Les contraintes du terrain n'ont pas permis le respect de cet objectif. Nous avons alors décidé d'observer 34 couples aidant-aidé en s'assurant que chaque patient soit observé deux fois et que chaque couple soit observé une seule fois. Ainsi, notre travail ne rend pas compte des difficultés rencontrées par l'entourage. Une étude complète menée à la MAS et à domicile auprès des aidants formels et informels enrichirait nos interprétations.

Aussi, certains biais existent dans cette étude. Pour limiter les biais liés au passage du temps, les observations ont été menées sur six semaines² (Verrier, 2017). Cependant, les changements biologiques des patients liés au passage du temps peuvent entraîner des troubles plus sévères. Aussi, les facteurs historiques c'est-à-dire les événements personnels (fatigue, anxiété...) peuvent influencer les réponses des aidants aux troubles et les adaptations instaurées.

3.4.2 Le questionnaire

Notre objectif initial était de recueillir 100 réponses. Pour ce faire le questionnaire a été d'abord diffusé en version informatique via les réseaux sociaux et les associations puis en version papier sur notre lieu de stage. Cependant notre objectif n'a pas été atteint : 68 réponses ont été récoltées. Ceci pourrait être expliqué par le caractère rare de la MH. Dès lors, peu de professionnels sont aidants de personnes avec MH. Aussi, lors de la diffusion du questionnaire via les réseaux sociaux, certains aidants ont exprimé leur volonté de ne pas en parler publiquement. Ceci justifierait le nombre insuffisant de réponses récoltées.

De plus, le choix de réponse « autre » visait à enrichir les données et ainsi à définir précisément le besoin d'information. Cependant, certains aidants ne répondaient pas à la question posée. Enfin, nous pouvons nous demander dans quelle mesure la validité de population est respectée. Autrement dit, pouvons-nous généraliser les résultats de l'étude à d'autres personnes ? En effet, le recueil des réponses repose sur la base du volontariat, lequel constitue un biais à la validité de population. Conscients de cette menace, nous avons tout de même préféré respecter le libre choix des participants pour des questions éthiques.

3.4.3 Le livret d'information

Le livret d'information est un outil qui présente quelques limites. Premièrement, il ne tient pas compte de l'individualité de chaque patient. Dès lors, certaines problématiques

²Cours dispensé en M1 d'Orthophonie dans le cadre de l'U.E. 12A « Optionnelle Méthodologie de la Recherche ».

spécifiques à un patient peuvent ne pas être abordées dans ce livret. Deuxièmement, notre outil s'adresse uniquement aux aidants. Cependant, il convient de considérer la personne malade dans la prise en charge. Une rééducation orthophonique permettrait au patient d'agir sur sa déglutition par des exercices fonctionnels et par des modifications de comportement.

3.5 Intérêt pour la pratique orthophonique

Ce mémoire s'inscrit dans une démarche pluridisciplinaire et écosystémique. Il implique une coopération avec les différents acteurs pour un accompagnement et une prise en charge optimums auprès de la personne aidée (Ministère de l'enseignement supérieur et de la recherche, 2013). Ce livret constituera un support transmis par les orthophonistes aux aidants. Ainsi, il permettra aux aidants et aux patients d'acquérir des compétences pour réduire le risque de retentissement nutritionnel et pulmonaire de la dysphagie.

Ce travail permet également d'approfondir les recherches orthophoniques relatives à la MH et à la dysphagie. En effet, le travail de documentation rend compte des connaissances relatives aux aspects médicaux et à l'accompagnement des personnes malades.

3.6 Perspectives de recherches futures

Le mémoire pourrait être les prémices à d'autres travaux. En effet, il serait intéressant de valider l'utilité du livret et la pertinence des informations. Pour ce faire, nous pensons à deux types d'évaluation. La première consisterait à mesurer la satisfaction de aidants au moyen d'un questionnaire s'appuyant sur l'échelle de Likert afin d'améliorer le support. La seconde consisterait à mener une étude pré et post-test. Il s'agirait de mesurer les changements relatifs aux réponses des aidants et à la mise en place de stratégies d'adaptation.

Par ailleurs, notre travail tente de donner un maximum d'informations mais la dysphagie est au carrefour de plusieurs enseignements. Il semble donc indispensable de favoriser la pluridisciplinarité pour répondre à l'ensemble des problématiques rencontrées par les aidants et les personnes avec MH. Ainsi, ce livret pourrait être complété par les savoirs d'autres professionnels : dentiste, ergothérapeute, diététicien, pharmacien, médecin...

CONCLUSION

La dysphagie est un trouble majeur observé chez des personnes atteintes de la MH. Les aidants sont les premières personnes concernées par les conséquences de cette pathologie et la perte d'autonomie. En l'absence d'un document d'information leur permettant de s'adapter aux troubles de la déglutition, l'objectif de notre travail consistait à élaborer un livret d'information en évaluant au préalable le besoin des aidants.

Les résultats au questionnaire et à la grille d'observation ont convergé et ont exacerbé la nécessité d'un support d'information. En effet, la grille d'observation révélait des difficultés de la part des aidants pour pallier adéquatement aux troubles de la déglutition (fonction, positionnement, aides techniques, environnement...) Le questionnaire établi auprès des aidants familiaux et professionnels faisait d'abord émerger un manque de connaissance puis une demande d'information relative aux troubles de la déglutition et aux moyens de les remédier.

Notre outil d'information s'inscrit dans le concept d'aide aux aidants : donner les moyens aux aidants pour accompagner au mieux les patients. Les différents domaines étudiés exacerbant un manque de connaissance ont été abordés dans le livret. Connaître les différentes manifestations de la dysphagie ainsi que les stratégies d'adaptation permettrait un meilleur accompagnement du patient. Ainsi, les moyens facilitateurs conduiront à une diminution des répercussions néfastes sur la qualité de vie et sur la santé du patient.



!" # # # \$ %% # #
 #& '()!*)+
 # ,! !!-./ \$!!! !)-
 01 2 0(\$\$ 3 4 !!" 5 (#
 (0 6, 7\$ 8 9 % % : (% 90 % & #
 \$! "\$ \$ %& ' !; <*!);< (
 (\$,..# . !! =. !!!)- !! - 7
 > ? 9 > 9# @ A 9 B
 C ' !<" #) " *! +!! " " ! &
 ,&- -((\$,..# . !!)+. # \$!<<
 2 # B !)" (" ! ! " ! !
 !/ # 0 1 ! ! # !" " "2 !
 ! ! !(0 # " D E \$(> \$ E E F
, (\$,..# 00#0 %.# +; <.
 017 =" +!\$ 0 " # ! " !
 (7 , 01
 (B \$: G 2 \$!"
 \$0 \$ 4 % # # : (&
 # , #) " " +!! 3 % &))*
 ;) (\$,..# .! !=. !! -H
 B 4 # # E \$ & !=" 4## !
 "#\$! ! \$ E E F ,
(\$,...:0 %.#0 .7 10 | # | (# 8 |# \$#%
 B @ @ @ B (!" @ # # 9 7
 # J B @ @ @ B () " \$
 H-) <" 3 @
 B !H" !" \$ \$ E E F ,
 (\$,..% (# " .-=

B # E%E 0 # # !<" " #
) + !# !)+ 5 (\$E E F,
(\$,..#0\$ 9 % . ;=-;==)? 0 # # 0 # \$#
((

B(#: 01 %% > # @ -"
B B \$ 0 : (3 # 1 0 # % # : (
J 0 # 9\$(6 " 4 ! "#\$ 7 #
+! ! &8 % !<)*!- ((\$,..# .! !!!!./!;-+);+ < < 7

B %E#E # # &D 3 \$E ="
9\$" " (\$E E F , (\$,..:0 % 0 :.\$
0 . \$ # . !=. !.B B3 9 B(\$#%

: A / C9 B @ ? ;" : (
& # ,4 # % \$\$ 0)"! 5 \$ # #! %
!)*!) ((\$,..# .! !!!!./!;; !+ ; !+) 7

9 !-" ! " ? , ##

C @ 4" 0 0 00(2 \$ B
B B K @ @ !<" 9\$(& ,
B : (B 0 : ") " ;< ;H<) (\$,..# .
! !!<H. ;) <+))

/ # A % =") "#\$ "= !
!! " ! " ! 3 @

/ 3 B % # @ > 9 3 01 #
K #:(9 > !;" 4 \$ 90(0 9 \$ 3 \$
& # 0(3>J C L" 6 ") ") "! " " >
!#\$ " '- !" !;!! (\$,..# .! !!)-./ \$!) =:;)

30(9 !! " (0 7\$ 0 % % %% 0 # 9
, # % \$ # 0 9\$" # 7 !! ; <*)+
(\$,..# . ! !!==.!=;)H<);!;)-)=

0(# > !H" ? # E# 0 # #E
B 0 \$E E M ? \$ >E 8 # 4 M B

> @ ' 2 !" ! ! \$!(,
4 4
> 1 J @ @ !=" E \$\$ #&
#& , 0 #E (E 8 E (# 8 " # \$
= !-) ! =+ (\$,..# . = .!;)!
D 1 1 N C: @ (A
\$!" \$0 \$ @ % \$ 0(
0 0 #%%0 & #
) " " +!! 3 %& --*==(
(\$,..# . ! !=. !! =+
1 1 N 0 @ C: @ (A L
\$!" % # & # , #
#0 % \$ 0(# (\$) " " +!!
3 %& ;<*<) (\$,..# .! !=. !! ==
E # E +" ? \$ 0 "
#" " / ! ! ! ! " ! ! @
! (\$E E F ,
(\$,..::: (%.\$. \$ #.# 0.\$ \$ 0 . \$ # % . # 0 ! % ! \$
! \$ \$ # %
1 1 N !<" +!\$ 5 ! !! 0
" # D 9 # \$E E F ,
(\$,.. \$ 00 # .(# .!++=.) =;;
1 1 N B !! " 9 \$(& # ,
: +!\$ - - - (\$,..# . !! =. ;<< ! H) ;
J A \$ A \$ > @ : B
B !" J \$ 0 % & # 8 9 % % (3
+!" " ! & %) <*) ((\$,..# . !! . # ! <-
J !" 3 5 (\$E E F ,
(\$,..::: % . % # % .(

#M # 2 !=" 3 \$ " !
\$@! " !! 3# , \$

A @ B \$ # 4 !HH" 9\$(& # , !-
9 \$0 +!\$;% !-*!!; (\$,..# .! ! =.% ;H);;!

A # @ @ 9 B #%% 3 N (9# (1(
H" D % \$ \$0 8 : # # \$ &
0 & % 7\$ 0 # # A" !\$ 3 # 6 " 9 #
! "#\$ 8((\$,..# .! !!)-. / :!

@ 9 > B (@O P 4 @ K
!" > # % ((0 % # : (& #
) " " +!! 3 % & --B -(
(\$,..# .! !=. !! -+

@ L 0(A# L ># G 0((\$
K> 0(C !+" 9\$(0(0 0 & # \$,
(% (\$ 0 3# 0\$0 3 % : : # (
: : 0 Q 9) # " ! &B (
(\$,..# . ! ! !=. ! H +< H!+ !)=

@0 # !-" "\$ \$ 0 "
0 !# (3 @

@ M # # E # E !;" ! "C
" ! % &<C% &8(\$E E F , (\$,..:: % . 0 . \$
!; !H

@ M # & \$E !)" " !# #!
"\$ \$! \$E E F ,
(\$,..00(# \$ 0(0(% .% .) .)+.=. %

0 \$ 0 (\$ (I -=)+= \$#%

@ # H" # \$ 0((? " # % D E &% 'C&%8 &
<= = ((\$,..# .!)H!=. !+ <=

4 " R E# 0 0 #R % \$
\$! F !!; ;" ;H +- (\$,..# . !)H!=. !!; ;H

S' 01 B =" #9 (# # # J !
!"\$" !(

? #9 3 @ @ @ B !"
4 \$90(0 \$0 % & # 6 ") "
) !" " > !#\$ " ;&)!*); ((\$,..# ! !!)-./ \$=!))!
?# 7 !!" \$! !) F ?"! 9 " F \$EE F ,
(\$,..\$(9 0 # \$0% :\$0 . \$ # . =. !; .!
?(9 4 9 7> B 7?# 7 \$#%
#9 3 @ (: @ ? +" ? #
0 8 9 % % & # 3 +!" " ! % - =!*
=- (\$,..# ! ! . # !H
B !;" 0 0 %
& # # (9 3 +!" " ! %8 && & -B
& <& ((\$,..# ! ! . # -!!
B !" (& # , 0 0 : G" \$ 6 "
" +! !!! - & < ((\$,..# ! ! !+-.!=< !! = <;
A 1 J <" J\$ 0 % \$: (#9\$(4 4); -" <+*=<H) (\$,..# ! ! !H). . % !+=
T (@ @ # A 0(B !<" 9 0 & :
0 # % 0 & # , 8 #9 #
6 " 9 " # # ! %8 < +)*+H ((\$,..# ! ! !!!!!. 0 ! !
2 !" H " # ! " ! (I
" " " ! J ! " B 0 8 #
01 \$E
2 C0(01 2 @ 0(A 4 # !+ "
\$! " ! 0 ! " ! "\$ \$!(01
\$E
0(# > B ? N9# B UV (0(K
#: (9 # " 9 \$(? / 0 0 E#
0(? ? !H" # * #E, /
"() " C !#\$ " C ?" " (
(\$,..# ! ! !-./ \$!+!)

4 A # !=" C(7 9 %
B % 4 0 ? : (9 \$(+!\$ % < <= *<=;
(\$,..# .! ! =. ;<< !=H+ !=

\$!" # # % 0 % & # ,
:(:(# :(9) " " +!! 3 % & !* <
(\$,..# .! !=. !! +<

1 N A 01 ? !"
, % & 7\$ 0 % ((0 0 (6 "
4 #)"! < * <! ((\$,..# .! !!!!./!)-<
-;+ H < != 7

(B(4 !<" 9 \$(? B
W B # # : % B & \$ 9 B(,
C(9 B Q #9 6 " 9 " & < !* =
(\$,..# .! !!==. + <+<H=!<)! ;)

9 1 > # ? 1 +" 37\$ \$\$ 0 %
%% 0 # 9 # # (% 9 0
0 9 6 " 9 #)"! &; ; -*) ; ()
(\$,..# .! !!!!./!)-< = = =-7

9 B !-" 4 K\$ " "= ! # " ! L ! !
" " ! 0 " " " " " (0 ,

2 / 3 B % # @ > 9 3 K
01 # !;" 4 \$ 90(0 9\$ 3 \$ &
0(3>JCL" 6 ") ") !" " " > !#\$ "
'- &% !;!!*!;!+ (\$,..# . ! !!)-./ \$!) =:)

2 @ 4 #/ : ' % !)" 2 #
% X #& 8 # #E\$ # # #E #
0E \$ 8 , E # L@D) " & 8 4&&;(
(\$,..# .! !!-./ !) ! +!

N # 2 ? 0(@ !!" "\$ # \$ K
(!" " ! # \$ " # (@ ,

> #&
E% # 0 \$ # % F \$ F
&
E% # E\$ #E8 # # # %0 7 #
#E
0 8
Q F# # # # #E #

, Y \$ 0 % # &E #& #0 E0 7 #, Z > #
E (# 8 F RE #R #0 E0 #R % F R # \$
9 M # E[E# E +"
0 7 #, Z > # E (# 8 F RE #R #0
E0 #R % F R # \$ # # 9 M # E [
E# E +"
B # E # #& # 8
0 0 \$
3 E(8
#& % F# # # # \$ # @

!"#\$% &'(#

4 # \$. # ,

4 # ,

			!"#\$			
			%			
			&			
		%				
(
			%) *+# ,			
			-			
		.				
	.					
		/				
		0				
		/				

)* (# !% +#,-#(, (% '(!.% '(*% / ' -#%(. (/
 " & # , (01 !"#\$\$% &'(#

0 E	B \$ E	E% # 0 \$	E\$ #E8
? # & #	B 8 0 \$	# % \$	/ # 0 \$
	# 0 E \$	Y #& 0 0 0 \$	/ # 0 \$
	\$ \$ \$	& # EM \$ 8 & #E # \$) ; # \$ 00\E\$ 9E % & # # 0\E#E% 0	/ # 0 \$
? # \$	E \$ #	, \$ # \$ E F \$ / \$ / E , / EM E	/ # 0 \$
	E 0 0 0 \$	E \$ 0 0 # M] # # \$	/ # 0 \$
	E #	E , % # & 0 # E# 0 E	/ # 0 \$
	E #	\$ E 00 #	/ # 0 \$
	C] (9\$ 7	E	& # # % 7 E
	C 0 \$E F ; < ^	? \$	/ # 0 \$
Y # 0 # \$ 0 0		? E\$ # \$ 7] # & / 8 & F E
0	C	C2 E 0	37 0
	#	# E	
	@ 8	? E 0 # 8	
	B	& # \$ F 0 \$	E 0 (
	@ #	\$ # # \$	B (\$ # \$ 0
\$	0 # \$? E # \$ \$	/ # 0 \$
	D #& \$\$ \$ E	? 0 M F # # \$ " 0 # 0 8 F 0 # 0 # # \$ 0 M F \$	/ # 0 \$

)* (#%!%)-# % % '!2.'(% ! % ' ! (% ' ((! . % * + ' ! . (# . \$ %
! ' !) 1 . ((#

		E\$ #E8
?(\$ E	@ 00	0
?(00		? 0 # \ E
		4 \$ \$ 0(] ? 0 M # #
	@ 0 \$\$ \$ E	# \$ # &
	00	# #& # \$ # 9 0 E 00 0 D # \$ 0 M \$? #& 0 8 # . # #E \$ \$ 9 # # C \$ # M \$ E 37 0 \$ E M % 0 0 M \$ E # 0(M #
		8 # \$ " # \$ # # 0 # # 0(
	E _ ! < 0	# \$ # # 0(' 0(8 #) 0 # # \$ E \$
?(\$(9 E	0 \$(9 E	# F \$ #
		3 E % E F & (\$(
	@ 8 E # & 0 9 E	& 8 # E & 0 0 \$ M # 9 7 Y \$ 9 E
		& 0 0 \$ M \$ # # # \$ 2E % \$ # 4 \$ % \$ \$ # # 0 0 8 # 0 \$ E # \$ 8 0 0 \$ M # \$ & 0 0 \$ M \$ # \$ \$ \$ \$ @ a # 0(\$

((! +#% (, ('.2.%(# ')

0 E # #& (\$ B #
D (\$ # 4 / E E #
#E # # #
B 8 F % E # 7 \$ 0\$ \$ 8 #
\$ 0(E 8 E \$ # #E
#& % \$\$E 8 \$E E #
#& %
/ \$ # 0 0 8 % 8 E \$
C # E 0 0 0 % # 9 ,/
F 9 OOM
\$ 0\$ 8 #E\$ ## 0 2 \$ '
0 F # #E # \$ 0 # 0 0
\$ 0\$ F &E # 0 0 \$ E 2 \$ 'E 7
% 0 \$E F &E # F &# ,
(b 0

0 \$ 0 \$ \$E0 \$ 0\$

#E0 \$ 0 0 # \$E &00\$
\$ 0\$ F &E # # 0 # E \$
R] # #R \$ 0 # # # 0
\$ # \$

3.%(# ' /!%('# !% '!(% % . % (#.\$ % ! '!)1.(#
!'% ',!' ! .(1(#

(%4&#.%55

D \$ % # E
D \$ % # 0
D \$ 0(

-.%+#,\$! (,-% '!64&#.% '- % # /% #. 7

)
)* -
- *!
c!
c)

% 64&#.% 2. -(('!% !** +. ()% -#. '&
! "!" !! !! !

8 #
 #
 8 E
\$ # #%% 0 E \$ 0 M

%(4+ 2. -((#.%%
! "!" !! !! !

E
\$ M E

 0
 0 # E\$ 0 #
\$

%(4+ 2. ' - % # !# ('&' / -.% .% - % % -#. '1 (8 , (
" , (7

\$

% 64&#.% 2. ' - % # '. +8%! '% & 7

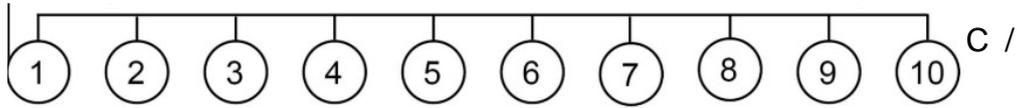
4
\$

', % +#,-# (, (% % . &' (% % 2. % &#.% ,(((!** +. ()% -#. ' , (
' - % # 7

! "!" !! !! !

D
 # 0 \$
D 7
D #E% #& 00
0
 ,KKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKK

..)+9 ! / #: ; < , % % ='!% !**+.)%'. ,#, (!%
 -% > (; < , % % (#=#. % !**+.)%'. ,#, (!% -% >? #: &#. %
 % (. 64&#.%



& 64&#. % !)=/ (!. -' ! (#.\$ % ! '!)1.((# 7

4

% (#.\$ % ! '!)1.((# % !)* %% (-' '-)% + !@. (#. ', # % .
 *# % '- 8% "\$%# -(# !". 1# 1) #. !". \$#. +9)

4

A#,\$ %(4(4 ! -9'% % ! % '!)1.((# 7

\$

&#. %? -', % (#.\$ % % . &'(%? 2. % %# (+. 2. -' (+- ('. (#.\$ %
 ! '!)1.((#

! "!" !! !! !

0
/

0 % E K"
 0 \$ 7
 #
 \$
 ,K KKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKK

%(4+ 2. &#. % !# 6 ! @'. -#. '! '- % # 2. '!% !**+.)% -#.
 '&' 7

4

& 64&#. % %.-- ,) + (' % ' , (% ! % # ' , (' (# 7

4

#. ? %2. %7 # ?)-# ! -' B # + # +)B

! "!" !! !! !

8 #

7 7 \$, 0 "
 % # 7 7 \$, \$ 0 # \$ "
 7 7 \$\$, % \$ \$ 0 0 "
 , KKKKKKK KK KKKKKKKKKK
 0 0 E

3. % .%(% % %# (. (%) % ' . ,# , (! . -'%7

! " ! ! ! !

% 0(
 0 M F 0 %E
 0 M F \$
 0 8
 F . E0(0 E
 FZ 0# 0 # [
 \$
 , KKKK KKKKKKKKKK

3. ! ' - % # (# . % % ? % (4+ 2.

2 \$ ' # #

 , KK KK

' ! 8 * # % 2. & # . % ' & 6 ' !) ' . - '%

! " ! ! ! !

E E E E
 # E E
 9 # 0
 9 # \$
 , K KKKKKKK

. , # , (! . - '% ? % (4+ 2. & # . % ' ! 6 ' - % #

C

M \$ OR F # 8 \$ R F 0
 # M OR F # 8 ' \$ # # E F % # \$

% 6 4 & # . % 2. ' - # % (. ! ' - % # 2. , ' 1 ' . , - # (' + - # . ' !) 1 . ((# 7

4

% 6 4 & # . % 2. ' - # % (. ! @ ' ! (' . , - # (' + - # . ' !) 1 . ((# 7

4

& # . % ? % (# . \$ % ! ' !) 1 . ((# - . & ((' D

! " ! ! ! !

D 00 # R \$ \$ E
 D \$ # \$ #
 D % 0 \$
 # E O M
 D # # 8 E #
 D 7 E E
 \$
 , KKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKK

&#.%? 2. % %# (% % 1 % !@' (!% (#.\$ %! '!)1.((# 7
! "!" !! !! !

- C 7
- E # &E E E
- L 7 E
- 3 %%
- ? # \$ #
- M
- 0 #
- @ # % 0 # 8 E # 7
- E
- E 00
- 3 %%

A# '%% 64&#.%!% (+9 2.% -#. '! ' - %# /'&' 7

-
- 4

#. ? 2. E%F (+9 2.% +% '%% 64&#.%7 # ?)-#! -' B # ++ +)B5
KKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKKK

% 64&#.% G(%.** %',, (*# ,)% %. % !#, ' % %. &' (%7 A#+9 % #.
! "!" !! !! !

- # #
- # #E
- E #& # \$ \$ # #E
- 0 #)#

% 64&#.% 2. @'--# (!@ *# ,'(# % *'&# % '(. , . '++#,-'1 , (7

-
- 4

3. % *# ,'(# % %.--), (' % %#.9' (64&#.% '&# 7

- # 0(8
- # #E # # #
- E #& # \$ F &
- E #& # \$ F &
- , KKK KKK K

< %#.9' (+ &# & (!" *# ,'(# % '(*'. %(')1 % !"'!-'(# !' % ' - % +9' 1 !% (#.\$ %! '!)1.((# !' % ', '! ! ! . (1(#

-
- 4

% # 0 #R % \$ ' 0 8 #

H(' - % + *% ! ") '\$# '(# !". !#+, ()+ ('(!. ; .!
),(9#!# #1 2. / @)'\$# '(# !@. !#+, ()+ (!@ *#,'(# % / @ ((# !%
 -((% (!% .% '1 % !. %|%(8, ! %') > E '(.(# () ! ')? F

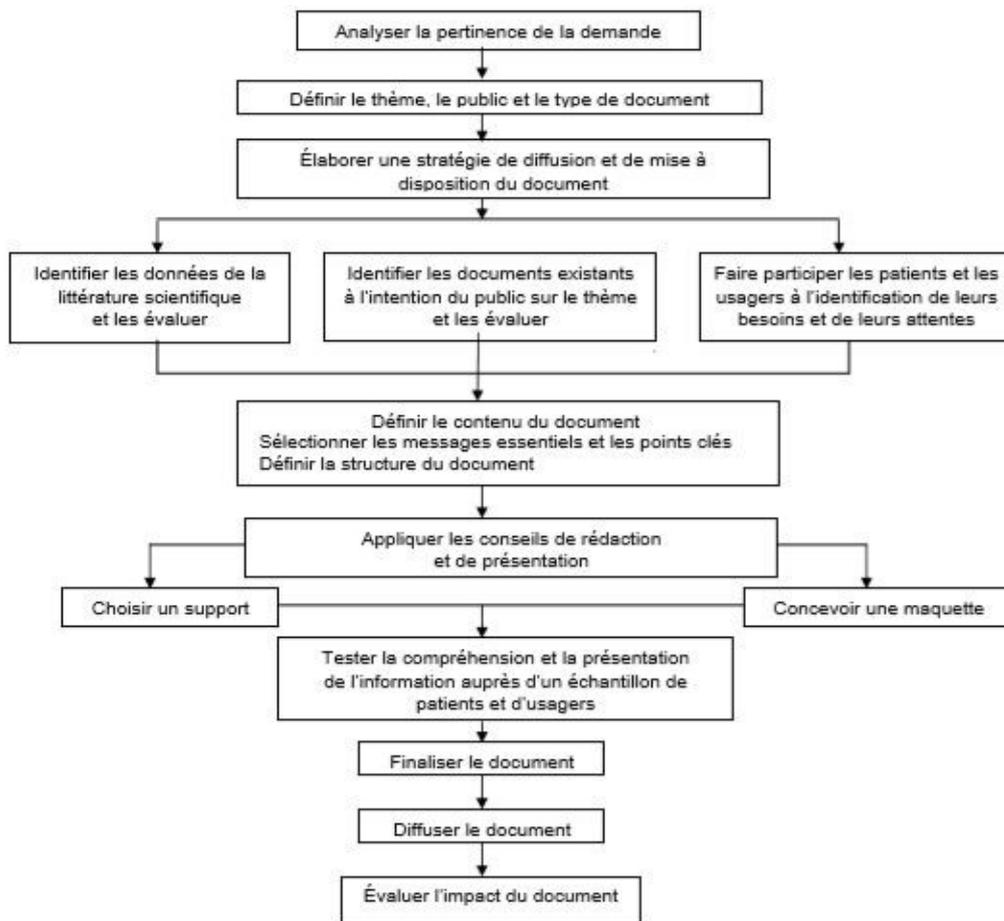


Figure 1. Étapes clés de l'élaboration d'un document écrit.

#+., ((' (!. ; .! ,)(9#!# #1 2. / @)'\$# '(# !@.
 !#+. , ()+ (!@ *# ,'(# % / @ ((# !% -((% (!% .%'1 % !. %l%(8, !
 %') > E' .(.(#) ! ')? F

Encadré 1. Préférences des patients et des usagers pour la présentation des documents écrits.



- ton positif, rassurant, encourageant, optimiste, constructif
- information honnête, pratique, non condescendante
- personnalisation : utilisation du « vous » plus impliquant
- vocabulaire d'usage, clair, facile à lire et à comprendre
- phrases courtes, explication des termes
- texte concis, avec une structure visible
- caractères lisibles
- édition professionnelle
- mélange équilibré du texte et des illustrations
- éléments interactifs qui favorisent la participation active : liste de questions pour préparer une consultation, possibilité d'enregistrer des informations sur les symptômes et leur évolution, espace pour des notes personnelles



- ton négatif, alarmiste, trop centré sur ce qui va mal
- information masquant les problèmes réels
- dépersonnalisation : parler des patients en général
- langage et explications compliqués, texte mal écrit
- texte trop long, termes trop techniques
- texte trop dense et non structuré
- taille trop petite des caractères
- édition d'amateur, d'apparence « bon marché »
- présentation triste, non attractive

A # % , (! %) % . ((% ! ' 1 ! "# \$ % & ' (# (! . 2 . % (# ' (+ # + . % # % - # . & (

	Grille d'observation (Colonne A)	Questionnaire (Colonne B)	Croisement grille d'observation et questionnaire et conclusion pour livret (Colonne C)
Type d'aidant	33 aidants formels et 1 aidante informelle	38 aidants formels et 30 aidants informels	Les données montrent que tous les aidants sont en difficultés pour répondre aux troubles de la déglutition des personnes avec MH Le public visé par ce livret est donc l'ensemble des aidants.
Aide apportée : partielle/ totale ? <ou >3ans	94 % des aidants apporte une aide totale. L'expérience professionnelle n'a pas été analysée.	La majorité des répondants apportent une aide totale. La plupart des interrogés apporte une aide supérieure à 1an	Les aidants apportent majoritairement une aide totale. Cette aide est souvent supérieure à 1an. Insister sur la nécessité de favoriser l'autonomie du patient quand cela est possible car la dépendance à l'aidant majore les troubles de la déglutition.
Posture du patient	Sur l'ensemble de nos observations, seuls 8,82 % des patients avaient une posture correcte.	La posture du patient a une importance pour un nombre considérable d'aidants. Certains expriment être en difficulté pour installer le patient, d'autres sont gênés par les mouvements choréïques.	Malgré une grande majorité d'aidants (98,5%) qui pensent que la posture du patient est importante, il apparaît qu'en pratique une grande partie des aidants ne tient pas compte de l'ensemble des critères d'où une minorité de posture correcte Expliquer l'intérêt à une bonne posture et définir cette posture.
Posture de l'aidant	Seulement 41,18 % des aidants observés ont une posture correcte.	Les professionnels (86%) sont plus nombreux à considérer leur posture que les proches (60%)	Un certain nombre méconnaît l'importance de la posture de l'aidant. Sur le terrain, moins de la moitié a une posture conseillée. Expliquer l'intérêt à une bonne posture et définir cette posture.
Repas	Peu d'aidants (38,24 %) met en place l'ensemble des adaptations liées au repas.	La majorité (95,6%) met en œuvre des modifications alimentaires par la suppression des aliments à risque mais ces adaptations alimentaires sont incomplètes	Les données révèlent qu'il faut conseiller les aidants sur la présentation du plateau, sur les aides techniques ainsi que sur les stratégies d'adaptation relatives à l'alimentation.

		(liquides, textures mixtes). Plusieurs aidants utilisent des ustensiles inappropriés aux troubles des patients.	
Distractions environnementales	Seulement 17,65 % d'aidants aménagent un environnement calme. Les distractions environnementales sont les conversations, le passage et la télévision.	Les pratiques montrent que toutes les sollicitations sonores et visuelles peuvent être présentes au cours du repas .	Les distractions environnementales sont souvent présentes lors des repas. Expliquer l'intérêt (comprendre) à aménager un environnement calme et définir les paramètres dont il faut tenir compte.
Etat de vigilance du patient	Près d'un quart des aidants ne répond pas de manière favorable quand le patient est hypovigilant.	Une minorité d'aidants considère que les troubles du sommeil peuvent contribuer aux troubles de la déglutition.	Expliquer pourquoi l'état de vigilance du patient est important pour la déglutition et expliquer les facteurs influençant cet état. Conseiller une attitude à adopter quand le patient manque de vigilance.
Connaissances sur la dysphagie, les signes d'alerte		Certains aidants ne sont pas conscients des répercussions de la dysphagie. Aussi, nous notons un manque de connaissance : - plusieurs aidants ne connaissent pas des techniques pour aider à la déglutition, - certains ne connaissent pas les troubles qui participent à la dysphagie, - la majorité connaît la moitié des signes signes d'alerte mentionnés.	Informers les aidants sur : - les différents troubles qui contribuent à la dysphagie, - les conséquences des troubles de la déglutition, - les signes d'alerte, - les techniques pour aider à la déglutition.
Connaissances générales		Il apparaît que la majeure partie des aidants a déjà entendu parler des troubles de la déglutition. Cependant, la majorité ne connaît pas la dysphagie et les différentes phases de la déglutition.	Expliquer la physiologie normale de la déglutition.
Réponses à la phase pré-orale	69 % des aidants apportent uniquement des réponses inadéquates aux troubles.	Plusieurs aidants formels sont mis en difficulté par un défaut d'ouverture buccale.	Donner des techniques pour faciliter l'ouverture buccale.
Réponses à la phase buccale	Très peu d'aidants apportent 100 % de réponses adéquates aux troubles.	-30 % des interrogés donnent de l'eau pour aider la personne qui a des difficultés pour	Expliquer aux aidants les différents troubles et donner des techniques appropriées aux

	Les réponses inadéquates concernent le rolling, les stases buccales, le bavage, la mauvaise mastication.	avaler -Plusieurs aidants remarquent une hyper salivation. -69 % des répondants considèrent que le patient avale à plusieurs reprises pour manger entièrement l'aliment	différents troubles :rolling, stases buccales, bavage, mauvaise mastication, hyper-salivation. Il convient également de décrire les manœuvres de vidange adéquate (déglutition répétée) et inadéquate (alternance liquide/solide).
Réponses à la phase pharyngée	La majorité apporte uniquement des réponses inadéquates aux troubles : blocage pharyngé, fuites nasales, mauvaise qualité de l'ascension laryngée. Aussi, la majorité répond de manière adaptée quand le patient fait une fausse-route.	Les aidants identifient que la toux est déclenchée par la déglutition de liquides, de solides et de grosses quantités. Quand la personne tousse, certains aidants répondent inadéquatement à une toux. Aussi, la toux met à mal les aidants pour alimenter le patient.	Les troubles de la déglutition spécifiques sont généralement peu connus : blocage pharyngé, fuites nasales, mauvaise qualité de l'ascension laryngée. A l'inverse, les fausses-routes sont généralement connues. Cependant ce trouble sera décrit car une méconnaissance entraîne un risque de complications vitales importantes. Expliquer les différents troubles et décrire les comportements à adopter pour y pallier.
Difficultés	Compte tenu des différentes réponses inadéquates et des stratégies d'adaptation inopérantes, il semblerait que les aidants soient en difficulté.	A la question, 'sur une échelle de 1 à 10 où 1 : « Je ne me sens jamais en difficulté au moment des repas » et 10 : « Je me sens toujours en difficulté au moment des repas », la majorité des aidants ont donné une réponse supérieure ou égale à 5. Autrement, dit la plupart se sent souvent en difficulté. Les aidants sont gênés par les troubles du comportement, la toux, les mouvements choréïques, la posture et l'installation.	
Informations	Les résultats ont montré des aménagements incomplets ou inadéquates. De même pour les réponses aux troubles.	Une minorité pense être suffisamment informée sur les troubles de la déglutition et les stratégies d'adaptation. La majorité souhaite disposer d'informations supplémentaires sur plusieurs domaines. La plupart pense que l'apport d'information favoriserait un meilleur accompagnement.	Les deux outils exacerbent un manque de connaissance et donc un besoin d'information. . Un livret d'information est nécessaire pour permettre un meilleur accompagnement. Informez sur la maladie de Huntington et sur les différentes stratégies d'adaptation.

1'1 , ()(9 2.

E J J # 0# # E#0 # E # %
#&E # (\$ (8 F &D E # 4 & F \$0 \$ 0\$ #
#E0 #& 1 0 0 0(0(\$ 8 \$ (

&E # \$ \$ E F

" " " ! " ! \$ / ! ! ! " ! !
! 3 5 (

B % E F #E0 #& 1 / & F ,

% \$ 0\$ 0(0(E \$ 0 E # E (#
a \$ #

0 E0 E# 0(8 \$ 0\$ F 0 E #

\$E & E E\$(9 8 \$90(8 # \$ 0\$ F 0 E #

% \$ 0\$ F E # 8 E 0 \$
\$ 0\$ F 0 E #

\$0 # F \$ E # \$ 0\$ & 9
E 0 0 0 F 8 & %
F# % 0 % 8 8 \$ 0\$ \$ " #
0 E0 E\$ E0 \$ \$ 0

\$E 0 % # E # # E 0 E
0# # 0 E #

F 4 ,

COMPRENDRE ET ACCOMPAGNER LES TROUBLES DE LA DEGLUTITION DANS LA MALADIE DE HUNTINGTON :

Livret d'information à destination des
aidants familiaux et professionnels

REALISE PAR:
Sanaa ALHILALI

ANNEE 2019

SOMMAIRE

CONNAITRE

- La maladie de Huntington
- Les mécanismes impliqués dans la déglutition
- Les troubles de la déglutition

COMPRENDRE ET APPLIQUER

- Les stratégies d'adaptation relatives à l'environnement
- Les stratégies d'adaptation relatives à l'alimentation

REAGIR FACE AUX TROUBLES

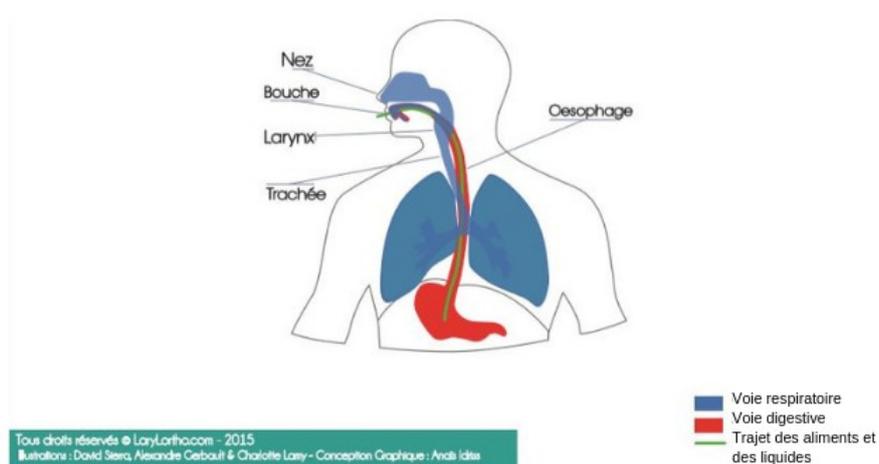
- 1 Face à une mauvaise ouverture buccale
- 2 Face à un rolling
- 3 Face à des résidus buccaux
- 4 Face à un bavage
- 5 Face à une mauvaise mastication
- 6 Face à une hyper-salivation
- 7 Face à une toux
- 8 Face à une mauvaise fermeture buccale
- 9 Face à un réflexe de morsure
- 10 Face à un réflexe de mâchonnement
- 11 Face à une mauvaise montée du larynx
- 12 Face à des fuites nasales
- 13 Face à une impulsivité alimentaire
- 14 Face à un étouffement

ALLER PLUS LOIN

CONNAITRE

Les mécanismes impliqués dans la déglutition

La déglutition désigne l'action d'avaler. C'est un processus qui permet le transport des aliments, des liquides ou de la salive de la bouche jusqu'à l'estomac tout en protégeant les voies respiratoires. On distingue les voies respiratoires permettant l'acheminement de l'air des voies digestives qui permettent le transport des aliments, des liquides et de la salive.



Le contrôle de la déglutition

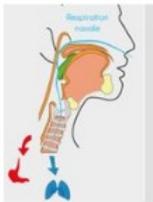
La déglutition est un phénomène complexe qui est sous le contrôle de différentes zones du cerveau. Certaines parties interviennent dans le contrôle des fonctions automatiques et d'autres dans le contrôle volontaire de la déglutition.

CONNAITRE

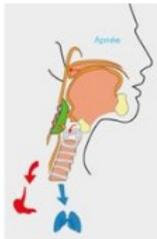
Il existe quatre phases dans la déglutition: la phase préparatoire, la phase buccale, la phase pharyngée et la phase œsophagienne.



La **phase préparatoire** consiste à préparer le bol alimentaire: c'est une phase volontaire. D'abord nous mastiquons et insalivons les aliments puis nous formons le bol alimentaire et le gardons en bouche.

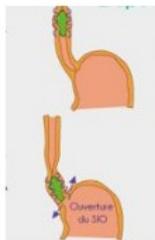


La **phase orale** correspond à la propulsion des aliments de la bouche vers le pharynx. La langue se plaque contre le palais et recule pour envoyer les aliments vers l'arrière.



La **phase pharyngée** désigne le transport des aliments du pharynx jusqu'à l'œsophage tout en assurant la protection des voies respiratoires. Cette phase débute par le déclenchement du réflexe de déglutition. C'est donc une phase réflexe, non volontaire.

Pour protéger les voies respiratoires, le larynx se ferme totalement. La fermeture du larynx entraîne une apnée.



La **phase œsophagienne** est le transport du bol alimentaire du haut de l'œsophage jusqu'à l'estomac. L'œsophage a une porte d'entrée: le sphincter supérieur de l'œsophage, et une porte de sortie le sphincter inférieur de l'œsophage (SIO).

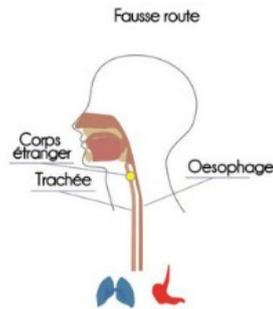
Tous droits réservés © LaryLortho.com - 2015 Illustrations : David Sierra, Alexandre Gerbault & Charlotte Lamy - Conception Graphique : Anaïs Idriss

CONNAITRE

Les troubles de la déglutition

Les troubles de la déglutition désignent tout problème apparaissant entre la mise en bouche des aliments et leur arrivée dans l'estomac. Il peut s'agir d'une douleur, d'une sensation de gêne, d'une sensation de blocage, d'une fausse-route...

On parle de fausse-route lorsque les substances passent par les voies respiratoires et non par les voies digestives. Il s'agit d'un mauvais aiguillage des aliments (voir schéma ci-dessous).



Tous droits réservés © Larylophoc.com - 2015
Illustration : David Stern, Alexandre Gervais & Chabotte Lamy - Conception Graphique - Archi ides



LES SIGNES D'ALERTE

A court terme: au cours du repas

- Toux
- Etouffement
- Raclement de gorge
- Régurgitations nasales
- Yeux mouillés
- Résidus buccaux
- Modification de la qualité de la voix

A long terme

- Fièvre
- Essoufflement
- Altération de l'état général
- Perte de poids
- Déshydratation
- Refus/ peur de manger



Pourquoi existe-il des troubles de la déglutition dans la maladie de Huntington?

Des zones du cerveau appelées noyaux gris centraux contribuent à la commande de la déglutition. Ces noyaux sont touchés dans la maladie de Huntington. C'est pour cela que la déglutition est perturbée.

CONNAITRE

Les troubles de la déglutition dans la maladie de Huntington

Quels sont les troubles constatés dans la MH?

Les troubles sont notamment présents au cours des phases préparatoire, buccale et pharyngée. La description suivante ne signifie pas que la personne que vous aidez présente tous les symptômes.

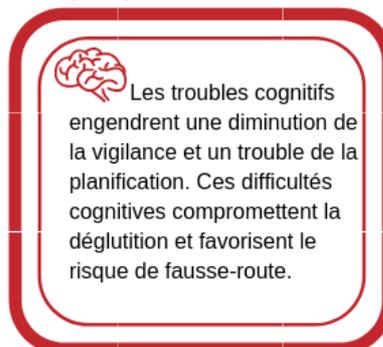
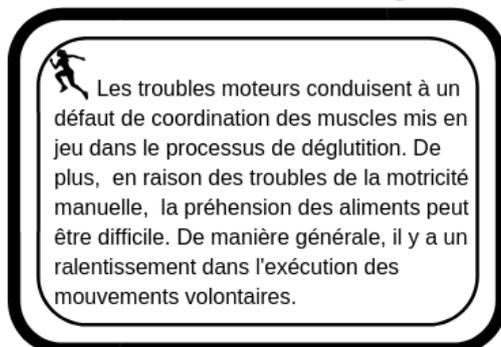
Lors de la **phase préparatoire**, les personnes peuvent avoir une instabilité posturale, une consommation alimentaire rapide et impulsive et des difficultés pour mastiquer.

Lors de la **phase buccale**, les personnes peuvent présenter des mouvements involontaires et limités de la langue, des lèvres et de la mâchoire. Il peut aussi y avoir la présence de restes d'aliments dans la bouche appelés résidus buccaux.

Lors de la **phase pharyngée**, vous pouvez constater des signes de fausse-route tels que la toux et l'étouffement. Les personnes peuvent aussi présenter un retard de déclenchement du réflexe de déglutition, des blocages d'aliment au niveau du pharynx. La toux est souvent peu efficace ce qui limite l'expectoration des liquides et des solides lorsqu'ils passent dans le larynx.

Les causes des troubles de la déglutition

Les troubles moteurs et les troubles cognitifs sont les deux principales causes.



Les conséquences des troubles de la déglutition

Les troubles de la déglutition peuvent avoir des conséquences physiques (dénutrition, déshydratation, infection des poumons) et psychologiques (anxiété, peur de manger, perte du plaisir de manger). Dans les cas les plus graves, ces troubles peuvent entraîner le décès. Une prise en charge précoce et adaptée est nécessaire.

COMPRENDRE ET APPLIQUER

En raison des troubles cités, vous comprendrez que la mise en place de stratégies d'adaptation soit nécessaire! Le but est de faciliter les prises alimentaires et de réduire les conséquences de la dysphagie. Vous pouvez adapter l'environnement et/ou l'alimentation.

Les stratégies d'adaptation de l'environnement

AVANT LE REPAS



Hygiène bucco-dentaire

Pourquoi? L'hygiène bucco-dentaire est très importante. Une mauvaise hygiène favorise les bactéries et augmente ainsi le risque d'infection en cas de fausses-routes.

Quand? Avant et après chaque prise alimentaire ou prise de médicament

Comment?

- Si la personne a encore des dents, vous pouvez utiliser un dentifrice à haute teneur en fluor.
- La personne n'a pas de dents ou a des troubles de la déglutition aux liquides? Vous pouvez utiliser soit des bâtonnets glycélinés soit une compresse non stérile humide entourée autour d'un doigt (uniquement si pas de réflexe de morsure) ou d'un abaisse-langue. La compresse doit être préalablement imbibée d'eau et de dentifrice à haute teneur en fluor

 Ce moment peut être désagréable pour la personne aidée ! Informez la personne que vous allez procéder au lavage puis procéder délicatement au lavage

Position pour la toilette bucco-dentaire

Option 1: Personne aidée autonome

- Position assise ou debout
- Torse penché au dessus d'une cuvette ou d'un lavabo

Option 2: Personne aidée dépendante

- Prévenir la personne que vous allez lui faire la toilette bucco-dentaire
- Introduire délicatement les ustensiles dans sa bouche
- Aborder la personne par le bas pour permettre une flexion antérieure du menton et ainsi limiter les pénétrations laryngées.

COMPRENDRE ET APPLIQUER

Les stratégies d'adaptation de l'environnement AVANT LE REPAS

Un environnement calme

Évitez les **distractions environnementales**: télévision, radio, bruit, conversation, sollicitations visuelles... La personne est plus à risque d'avoir des troubles de la déglutition en présence de distractions environnementales.

Dans la mesure du possible, évitez de mettre la personne dans un endroit passant car cela distrait la personne.

Préférez aménager un **environnement calme** car cela permettra à la personne que vous aidez de se concentrer sur l'acte d'avaler et favorisera ainsi une bonne déglutition.

VOTRE POSTURE

Une bonne posture réunit les conditions suivantes :

1. Vous êtes assis en face ou de trois-quarts face à l'aidé

2. Vous vous trouvez légèrement plus bas que l'aidé

3. Vous vous situez du côté déficitaire de la personne aidée.

Votre posture en tant qu'aidant est très importante! Une mauvaise posture peut contribuer aux troubles de la déglutition. Par exemple, si vous donnez à manger debout alors la personne lèvera naturellement la tête afin de s'adapter à vous. La personne aura donc la tête en extension ce qui favorisera les fausses-routes.

En revanche si vous donnez à manger assis, la personne pourra exercer une flexion antérieure de la tête.



COMPRENDRE ET APPLIQUER

Les stratégies d'adaptation de l'environnement

AVANT LE REPAS

La posture de la personne aidée

???

Pourquoi bien installer la personne qui mange?

Une bonne posture corporelle est nécessaire au bon fonctionnement de la déglutition. Il sera alors nécessaire de mettre en place des aides techniques pour lutter contre les mouvements choréïques et l'instabilité posturale.

???

Comment installer la personne aidée?

Option 1 : la personne est assise

- Position assise → dos supérieur à 45°
- Regard horizontal
- Bras posés sur les accoudoirs ou sur la table
- Pieds posés à plat et/ou jambes sur un repose jambes
- Menton rentré comme pour faire le double menton



Ne laissez pas la personne avoir la tête en arrière car il y a un risque de défaut de protection des voies respiratoires. Utilisez au besoin des coussins pour maintenir le menton fléchi sur la poitrine.

Option 2: la personne est alitée ou en fauteuil huntington

- Position semi- assise: si besoin mettre des coussins derrière le dos et la tête de la personne pour permettre la position
- Plier ses jambes, mettre un coussin si besoin
- Si possible pieds posés à plat sur le lit (aide possible de coussins sous les genoux afin de maintenir la position)
- Menton rentré comme pour faire le double menton



N.B.: Si la tête de la personne tombe en avant alors soutenez le menton de la personne et évitez d'appuyer sur le front pour remonter sa tête.

COMPRENDRE ET APPLIQUER

Les stratégies d'adaptation de l'environnement

PENDANT LE REPAS

La gestion du repas

Il est préférable que vous présentiez les plats un par un et non le plateau en entier. Essayez d'instaurer des pauses pour augmenter les capacités de concentration et la motivation ainsi que pour limiter la fatigue. Pour les personnes avec MH ces pauses sont d'une grande importance car elles ont des difficultés d'attention et un manque de motivation.

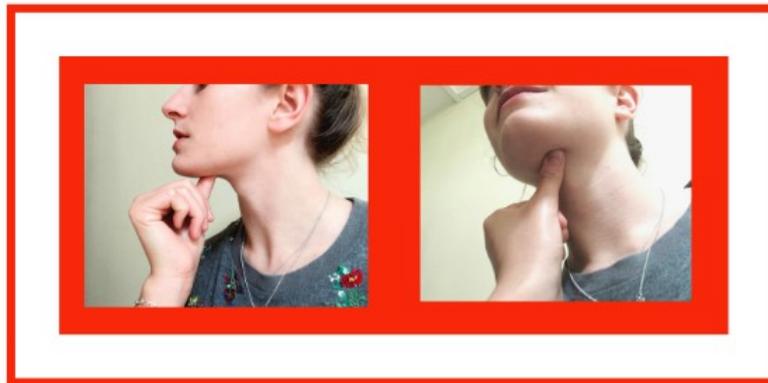
Par ailleurs, un état de vigilance correct de la personne aidée est requis pour la nourrir. Il est fortement déconseillé de donner à manger si la personne est somnolente.

L'initiation de la déglutition

Décrivez à la personne que vous aidez les caractéristiques des aliments et la chronologie des différentes étapes du repas. Cependant ces informations verbales ne doivent pas être réalisées au moment de la déglutition compte tenu des perturbations attentionnelles propres à la MH. Présentez le couvert et retirez-le horizontalement afin de ne pas être trop intrusif.

Si la personne aidée garde trop longtemps les aliments en bouche alors vous pouvez l'aider à initier la séquence de déglutition de **trois manières** :

- 1) une pression légère et ferme avec la cuillère sur la partie antérieure de la langue sans toucher les lèvres et les dents initie la séquence de déglutition
- 2) une stimulation manuelle externe de la base de langue permet d'initier les mouvements linguaux (voir ci-dessous)



COMPRENDRE ET APPLIQUER

Les stratégies d'adaptation de l'environnement

PENDANT LE REPAS



3) Une stimulation manuelle externe de l'os hyoïde permet le déclenchement du temps pharyngé (voir ci-contre).

APRES LE REPAS

Position de la personne aidée

Pour prévenir les remontées, laissez la personne assise 30 min après le repas.

L'hygiène buccale

A la fin du repas, effectuez la toilette bucco-dentaire pour éliminer les bactéries de la bouche;

EN RÉSUMÉ : STRATÉGIES D'ADAPTATION DE L'ENVIRONNEMENT

Avant le repas	Pendant le repas	Après le repas
<ul style="list-style-type: none">• Favoriser un environnement calme• Vérifier votre posture• Vérifier la posture de la personne aidée• S'assurer de son état de vigilance• Effectuer une toilette bucco-dentaire	<ul style="list-style-type: none">• Présenter les plats un par un• Donner des informations verbales• Instaurer des pauses• Aider à la déglutition si besoin	<ul style="list-style-type: none">• Maintenir la posture assise de la personne aidée• Effectuer une toilette bucco-dentaire

COMPRENDRE ET APPLIQUER

Les stratégies d'adaptation de l'alimentation

Le choix des ustensiles

Pour faciliter et sécuriser la déglutition, vous pouvez utiliser différents ustensiles selon les capacités fonctionnelles de la personne aidée. En raison des difficultés des personnes avec MH, l'utilisation d'une assiette à rebords, d'une cuillère à café et d'un verre à « bec-de-canard » serait appropriée. **Toutefois le choix des couverts dépend de la nature et de la gravité des troubles de la déglutition.**

Le verre à encoche nasale

Il permet de limiter l'extension de la tête et ainsi les fausses-routes.



L'assiette à rebord

Quand la personne aidée est autonome pour manger, cette assiette facilite la préhension des aliments et limite les débordements.



La cuillère à café

Elle permet de réduire le volume du bol alimentaire.

??? Pourquoi réduire le volume?

Les grandes quantités d'aliments favorisent les fausses-routes. Avaler de grandes quantités implique une coordination de 2 mécanismes: garder en bouche l'aliment et avaler une bouchée. Les personnes avec MH ont un défaut de coordination donc elles peuvent difficilement garder en bouche l'aliment et déglutir en même temps.



Ne pas utiliser:

- une paille car la personne ne peut pas contrôler le volume de liquide.
- un bol car il favorise la bascule de la tête en arrière.
- un verre à moitié vide car il favorise la bascule en arrière de la tête
- un verre à bec-de-canard car il favorise la bascule en arrière de la tête.

COMPRENDRE ET APPLIQUER

Les stratégies d'adaptation de l'alimentation

Les caractéristiques du bol alimentaire

Les troubles de la déglutition sont majorés par la déglutition de liquides et par de grosses quantités. L'adaptation du bol alimentaire est donc indispensable pour limiter ces troubles! Pour cela, vous pouvez intervenir sur plusieurs paramètres : la consistance et la texture, la stimulation, le volume de la prise alimentaire.

> **La consistance et la texture** : Les personnes avec MH ont souvent des difficultés pour mastiquer et propulser les aliments. Face à ces perturbations, vous pouvez utiliser une **alimentation hachée voire mixée (bilan orthophonique nécessaire)**.

Attention si la personne n'a ni dents ni dentiers, évitez les aliments durs. Pourquoi ? Les aliments seront mal mastiqués ce qui peut majorer le risque de fausse route.

Aussi, essayez d'**épaissir les liquides** car ils majorent les fausses routes: les liquides qui coulent vite ont plus de risque de passer "de travers". Il faut donc ralentir la vitesse d'écoulement des liquides en les épaississant.

> **La stimulation** : Les personnes qui ont la MH ont souvent un défaut de sensibilité c'est-à-dire qu'ils ont du mal à sentir les aliments en bouche. Vous pouvez stimuler la sensibilité en jouant sur les températures et les saveurs des aliments.

Préférez les **aliments épicés** aux aliments fades.

Préférez les **aliments /liquides à température froide** car ils sont plus stimulants que ceux à température chaude ou tiède (leur température est plus proche de celle du corps humain).

Préférez les **boissons gazeuses** pour stimuler la sensibilité et ainsi favoriser le déclenchement du réflexe de déglutition.

> **Le volume de la prise alimentaire** : Préférez prendre de **petites quantités** pour permettre un meilleur contrôle des aliments dans la bouche.



Comment épaissir les liquides?

Gélatine : Vous pouvez utiliser 6 feuilles de gélatine par litre de liquide à épaissir. Faites ramollir les feuilles dans un peu d'eau froide, puis incorporez-les au liquide chauffé jusqu'à complète dissolution.

Agar-agar : Versez 1 cuillère à café de poudre dans 1 litre de liquide puis délayez à froid et portez à ébullition. Laissez refroidir.

Poudre épaississante telle que "Magic mix", disponible en pharmacie.

COMPRENDRE ET APPLIQUER

Les stratégies d'adaptation de l'alimentation

Quand cela est possible, il est préférable que vous laissiez la personne manger seule. Vous pouvez aussi intervenir partiellement. Par exemple, vous aidez la personne pour manger le plat mais vous la laissez autonome pour manger l'entrée et le dessert.



Pourquoi?

Le fait de recourir à une aide augmente le risque de troubles de la déglutition. En effet, la séquence de déglutition est un acte complexe, qui débute au moment où l'aliment est mis en bouche et s'arrête au moment où l'aliment arrive dans l'œsophage. Si cette séquence est "cassée", elle risque de moins bien se dérouler. Ainsi, si la personne insère elle-même les aliments en bouche, elle initie déjà sa séquence de déglutition, et cela favorisera un meilleur déroulement de celle-ci.



Certains aliments favorisent les troubles de la déglutition. Ce sont les aliments à risque.

LES ALIMENTS A RISQUE

- **aliments qui s'émiettent** (exemple: biscotte, biscuit sec)
- **aliments filandreux** (exemples : ananas, poireau, blanc de poulet)
- **aliments à grain** (exemples: semoule, riz, quinoa, coquillettes)
- **aliments à double texture** (exemples: fruits au sirop, soupe avec vermicelles)

Explication: Imaginez que vous mangiez une orange. Pendant que vous mâchez la chair du fruit, le jus s'écoule vers le fond de votre bouche. Un double processus se déclenche : alors que vous êtes en train de mastiquer, vos voies respiratoires se referment afin de diriger les aliments vers l'œsophage. Les personnes avec MH ont des troubles de l'attention et des troubles moteurs. Or les aliments à double texture nécessitent une bonne motricité, une bonne sensibilité et de bons réflexes. Les aliments à double texture augmente donc le risque de fausse-route.

Le fractionnement des repas

Le repas peut être long et très fatigant pour la personne que vous aidez. Vous pouvez alors fractionner les prises alimentaires en réduisant la durée de chacune et en introduisant deux collations (une le matin et une l'après-midi) pour réduire la durée de chaque repas sans modifier la quantité d'aliments pris en une journée.

COMPRENDRE ET APPLIQUER

Adapter la prise de médicaments

Les troubles de la déglutition peuvent nécessiter une adaptation de la prise des médicaments. Vous devrez prendre certaines précautions pour protéger les voies respiratoires.

Vous trouverez ci-dessous quelques conseils mais n'hésitez pas à vous renseigner auprès de votre médecin ou de votre pharmacien.

- Encouragez la personne à réaliser une flexion antérieure de la tête : menton rentré comme pour faire le double menton.
- Favorisez l'usage d'une petite cuillère pour prendre un médicament dilué dans un liquide.

- 
- Les formes solides (comprimés, gélules...) ne doivent pas être avalées avec des boissons auquel cas on aurait un bol à double-texture. Souvenez-vous les double-textures favorisent les fausses routes: le risque de fausse route est important avec des boissons liquides, et cela risquerait d'entraîner le médicament dans les voies respiratoires.
 - Certains traitements fluidifient les liquides ce qui peut altérer la sécurité de la déglutition.
 - L'écrasement des médicaments est déconseillé car il peut modifier leur efficacité et/ou leur tolérance.

??? Que faire si les médicaments solides ne peuvent être ni avalés avec des boissons ni écrasés?

Vous pouvez voir avec le médecin ou le pharmacien pour modifier la forme galénique du médicament. Sinon vous pouvez également demander si ce médicament-là en particulier peut être écrasé sans risque de modifier sa tolérance ou son efficacité.

REAGIR FACE AUX TROUBLES

1

Face à une mauvaise ouverture buccale

Vous pouvez exercer de légères pressions sur les lèvres pour stimuler l'ouverture buccale. Vous pouvez aussi faire des massages au niveau des muscles masticateurs pour permettre leur relâchement et donc permettre l'ouverture buccale.



C'est inutile d'initier une ouverture en force de la bouche. Au contraire cela ne fait que renforcer sa fermeture.

2

Face à un rolling

Le rolling est un mécanisme de rétention buccale des aliments, que la langue porte d'avant en arrière sans les laisser passer dans le pharynx. En présence de rolling, placez les aliments du côté sain. Evitez les aliments collants et pâteux car ils nécessitent une force de propulsion or la langue n'est pas contrôlée.

3

Face à des résidus buccaux

1. Vous pouvez demander à la personne d'avaler plusieurs fois jusqu'à ce que sa bouche soit vide. En cas de difficultés, demander au patient de tousser afin d'expectorer l'aliment

2. Vous pouvez aussi lui demander de balayer la cavité buccale avec sa langue

3. Vous pouvez stimuler la déglutition en:

- appuyant au niveau de la base de langue

- tapotant au niveau de la lèvre supérieure

- exerçant une pression légère et ferme avec la cuillère sur la partie antérieure de la langue sans toucher les lèvres et les dents.



Attention ! Ne pas boire pour faire passer un solide. Pourquoi ? Même explication que pour les aliments à double textures. Demander au patient de vidanger sa bouche en déglutissant plusieurs fois ou en balayant avec sa langue.

4. Vous pouvez utiliser le doigt ou une petite cuillère pour enlever les résidus en fin de repas.

4

Face à un bavage

• Incitez la personne à avaler sa salive à plusieurs reprises en multipliant les consignes orales.

• Placez le bolus en arrière sur le dos de la langue.

• Evitez une posture de tête trop penchée en avant.

REAGIR FACE AUX TROUBLES

5

Face à une mauvaise mastication

Si la personne aidée a du mal à mastiquer c'est sûrement que la consistance et la texture des aliments ne sont pas adaptées (avis orthophonique nécessaire).

Problème de mastication mineur: alimentation hachée

- Viande tendre moulignée ou émincée
- Légumes entiers bien cuits
- Fruits tendres et mûrs

Problème de mastication : alimentation moulignée

- Viande tendre moulignée
- Légumes en purée
- Fruits cuits ou compotes de fruits
- Laitages sans morceaux
- Fromages à tartiner



Si la personne aidée présente des troubles de la déglutition en plus d'un problème de mastication alors l'alimentation hachée n'est pas adaptée. Préférez alors une alimentation moulignée.

Si les troubles de la déglutition sont trop importants alors préférez une alimentation mixée. Cette alimentation se caractérise par des textures lisses sans morceaux.

D'après les recommandations de Ruglio Virginie.

REAGIR FACE AUX TROUBLES

6 Face à une hyper-salivation

Un excès de salive peut altérer la préparation du bol alimentaire avant déglutition.

Il existe des traitements nécessitant une prescription médicale: anti-sécrétoires tels que l'atropine ou la scopolamine, injections de toxines botuliniques...

7 Face à une toux

- Rassurez la personne et encouragez-la à tousser.
- Laissez le patient tousser.
- Vérifiez sa posture et redressez-le si besoin.
- Ne frappez pas dans son dos car cela risquerait de mobiliser le corps étranger et ainsi de provoquer une obstruction complète des voies respiratoires.

8 Face à une mauvaise fermeture buccale

Placez les aliments en arrière sur le dos de la langue afin de limiter les fuites en avant de la cavité buccale.

9 Face à un réflexe de morsure

Vous pouvez l'inhiber en exerçant une pression sur l'articulation temporo-mandibulaire

10 Face à un réflexe de mâchonnement

Pour inhiber ce réflexe, placez votre doigt sur la commissure labiale et étirez-la légèrement en arrière

11 Face à une mauvaise montée du larynx

La montée du larynx est nécessaire pour avaler car elle participe à la bonne fermeture des voies respiratoires et à l'ouverture de l'œsophage. Vous pouvez voir cette montée en regardant la pomme d'Adam. Si le larynx ne s'élève pas, vous pouvez aider manuellement à cette montée **AVEC PRECAUTION.**



REAGIR FACE AUX TROUBLES

12

Face à des fuites nasales

Parlez-en à l'orthophoniste qui peut pratiquer une rééducation du voile du palais.

13

Face à une impulsivité alimentaire

Demandez à la personne de manger doucement, et de garder les aliments en bouche pendant 3 secondes.

Fractionnez et dissociez les plats.

14

Face à un étouffement

Cela signifie que l'obstruction des voies respiratoires est complète: la personne devient rouge, ne parle pas, ne tousse pas et ne respire pas.

Vous pouvez alors donner 5 tapes vigoureuses dans le dos de la personne qui s'étouffe, entre ses omoplates. Cela peut suffire à lever l'obstruction.

Si cela ne suffit pas, vous pouvez alors pratiquer la manœuvre de Heimlich.

Cette méthode consiste à exercer une pression pour lever l'obstruction.

Placez-vous debout derrière la personne.
Passez vos bras sous les siens et placez-les autour de sa taille.

Placez un poing sous le triangle des côtes, au-dessus du nombril et l'autre main par dessus votre poing.



Enfoncez le poing dans l'abdomen par des poussées rapides vers vous et vers le haut. Répétez 5 fois.



Si la personne est allongée alors placez-la sur le côté et allongez-vous derrière elle pour pratiquer la manœuvre de Heimlich.

Si la personne est en fauteuil roulant alors mettez le frein du fauteuil roulant puis placez-vous debout ou à genoux derrière le fauteuil roulant de la victime. Si le dossier du fauteuil est trop élevé, tournez la personne de 90 degrés ou soutenez-la dans une position debout.

N.B.: Si la personne vomit, placez-la sur le côté pour prévenir le risque d'étouffement.

POUR PLUS D'INFORMATIONS

Des associations:

Fédération Huntington Espoir
Association Huntington France
Huntington Avenir

Il existe des journées
nationales Huntington

« Les rencontres de l'AHF : Vivre avec la Maladie de Huntington »

Pour toutes les personnes concernées par la
Maladie de Huntington.

European Huntington Disease Network

Réseau de recherche qui rend compte de l'avancée de la recherche, de l'amélioration de la prise en soin de la MH. Ce réseau réunit les chercheurs, les soignants, les personnes atteintes par la maladie et leurs aidants. Vous pouvez rejoindre le groupe pour participer à la recherche.

adresse internet: www.ehdn.org/fr/

K(!. J),# % (#.\$ % ! ' !)1.((# !% ' ,! ! .(1(#)'\$# '(# !'. & (!" *# ,(# / ! % ('(# !% ' !' (%)

LJ

(#!.+(# , #9\$(/ # @ # #
&E # \$ (d #E\$ # 0 \$ \$ B
#E\$ # 0 F & # / 8 # #9\$(# # \$ 0
@ \$ M \$ 0 0 E \$ # #E 3
& 0 # #0 E0 & / 0 % # 0 E &E #&
#& % % # # 7 #
J)(9#! , ? E\$ # F / 0 % E #& %
#E # & % F 9 # # 7
#& 8); #9# \$ * # EE E -+
E\$ #& # % % EE 0
)%. ('(% , E 8 & # # #%% 0 E \$
E #& # \$ #E8 \$ E\$ # 7 #
#E # \$ # M #E\$ 8 EM 8 #
0 0 # # #& % 3 E 0
EM #& %
A# + .% # D #& % F # # # \$ 0 #
EEE E B \$\$ \$ # % # #
#& % # #

JK 4A

7 # # * #9\$(* % * # # * \$\$
#& %

K AK

'+M1 #. ! 9\$(/ 9\$ % R C(%
(# # # \$ # 0 % # 1 C(# \$ # 0 (0
0 (1 % #9\$(C(0 % \$ \$: (& #
(% \$ \$ %% 0 # 9 : : # # J (0 % : # 0 ()
/ 0 % (% # \$ % 1 0
J(9#!% C / 0 : # (# % % # # # ()
% (% # # : , (# # ()
8 C(); \$ 0 #9# : # # -+ \$ %
% # % 0 : 0 0 #
%. (% (: # (0 \$ \$\$\$
0 \$ # \$ # \$ R : : # # \$\$\$
C(8 01 % 1 : # # 8 % % J
((# 0 # # % %
A# + .% # % 1 % 0 % \$ \$: (R #
(# \$ # C(\$\$ 1 \$ %9 (0 R # #
8 % %

NOP

1 * 1 . 1 1 1