

# Atteintes psycho-cognitives dans la Maladie de Steinert : les comprendre pour mieux s'y adapter



© <https://www.clipartsfree.de>

- Pr. Daniel Annequin, psychiatre,
- Nathalie Angeard & Sabrina Sayah, psychologues, (Service de Neuromyologie de La Pitié Salpêtrière),
- Le Groupe d'Intérêt Steinert AFM-Téléthon : Alain Geille, Francette Descline, Michel Bonnaire, Marcel Haliveges, Jacques Oddou, Christine Job.

- **Introduction**

Toutes les personnes amenées à intervenir auprès de patients atteints de la maladie de Steinert (ou dystrophie myotonique de type 1 - DM1) reconnaissent un contexte psycho-cognitif très spécifique qui rend parfois complexes la communication et les interactions.

Cette fiche vise à décrire les principaux troubles psychiques, cognitifs et comportementaux retrouvés dans la maladie et leurs conséquences dans la vie quotidienne du patient et de sa famille. Son but est également de proposer une boîte à outils permettant à chacun de fluidifier la communication avec les patients. Enfin, cette fiche pourrait également aider à trouver des clés pour décoder ce qui relève de l'atteinte cognitive et d'en limiter les retentissements sur les sphères familiale, sociale, scolaire et/ou professionnelle.

L'accompagnement de ces patients nécessite un éclairage croisé combinant les centres de référence des maladies neuromusculaires, les services sociaux et les associations de malades dont la principale est l'AFM-Téléthon.

- **Le tableau psycho-cognitif de la maladie**

La variabilité d'expression de la maladie, bien connue sur le plan somatique, se retrouve de la même manière sur le plan psycho-cognitif. La plupart des patients présente un spectre de troubles plus ou moins prononcés, combinant des atteintes visibles ou invisibles pouvant être déroutantes pour autrui et néfastes à leurs interactions sociales. Ces atteintes et leurs effets sont variables dans le temps et selon les contextes socioprofessionnels et familiaux. Les réactions comportementales peuvent également être variables au sein d'une même journée avec par exemple des patients passant du calme à une colère intense en quelques minutes.

Pour aller plus loin :

<https://www.cahiers-myologie.org/articles/myolog/pdf/2016/01/myolog201613p28.pdf>

Les patients et leurs interlocuteurs éprouvent parfois de réelles difficultés pour initier et maintenir un échange. Tous les canaux impliqués dans la communication peuvent être plus ou moins atteints. En ce qui concerne le langage verbal, l'atteinte musculaire peut impacter les capacités d'expression avec une atteinte de la prosodie<sup>(1)</sup> et une dysarthrie<sup>(2)</sup> parfois sévère. Le langage non verbal peut être également affecté avec une atteinte des muscles du visage (amimie<sup>(3)</sup>). Les messages socio-émotionnels peuvent être difficilement interprétables et perturbés dans les 2 sens ; les patients éprouvant des difficultés à émettre et traiter les signaux sociaux explicites et implicites.

Pour aller plus loin :

[https://www.medecinesciences.org/en/articles/medsci/full\\_html/2018/11/medsci180247s/medsci180247s.html](https://www.medecinesciences.org/en/articles/medsci/full_html/2018/11/medsci180247s/medsci180247s.html)

**Communication.** La communication avec les professionnels est particulièrement affectée. A la suite d'un premier contact pouvant être négatif, les schémas habituels de communication ne vont pas fonctionner. Les risques d'incompréhensions et de colère induite par les frustrations des intervenants sont réels, pouvant retentir sur leurs capacités d'empathie à l'égard du patient (particulièrement vrai avec certains professionnels de santé déstabilisés par ces modalités de communication inhabituelles).

(1) *Prosodie : intonation, musicalité du langage*

(2) *Dysarthrie : troubles de l'articulation, de l'élocution*

(3) *Amimie : absence d'expression faciale (faciès impassible, figé, inexpressif)*

En ce qui concerne les patients, lors de conflits ou de situations sociales tendues, la prise de conscience de leurs actions et du retentissement sur autrui peut être altérée et entraîner des réactions de rejet, de la frustration, des accès de colère ou encore une perte de confiance en soi (repli sur soi). Même l'humour qui est souvent un bon moyen de contournement d'une difficulté relationnelle est à manipuler avec précaution avec les patients DM1 car ils ne sont pas toujours réceptifs au second degré.

**Groupes.** Les personnes atteintes de la maladie de Steinert sont souvent en difficulté dans un groupe. Trop de stimulations, le bruit, la rapidité des messages échangés peuvent créer un malaise interne auquel le patient peut répondre en se refermant sur lui-même. S'il reste dans l'échange, ce sera au prix d'un effort considérable qui sera très fatigant.

*Clé : Aborder l'échange avec une grande patience, accepter le patient tel qu'il est malgré une apparence déstabilisante. Sortir des schémas habituels de communication (s'appuyer sur des dessins, BD, jeux, vidéos...). Dans le groupe, ralentir les débits, répéter et fractionner les messages, faire preuve d'adaptabilité et de flexibilité.*

**Émotions.** Certains patients éprouvent de grandes difficultés à déchiffrer les émotions dans les interactions sociales (expressions du visage, intonation) et réguler leurs émotions. Cette difficulté à réguler les émotions peut s'associer à une absence de filtres sur ce qui peut être dit ou non en fonction de l'interlocuteur et du contexte et entraîner ainsi des situations sociales embarrassantes. Pour limiter l'impact de ces difficultés de reconnaissance et de gestion des émotions au quotidien, il est possible d'utiliser la médiation d'un animal de compagnie (apport d'affection et possibilité d'interaction sociale grâce à l'animal). L'animal ne renvoyant pas de jugement et valorisant le patient.

*Clé : Verbaliser, nommer, expliciter les émotions ressenties. Aider le patient à comprendre et améliorer l'image qu'il renvoie aux autres.*

**Routines.** La difficulté à entrer en contact avec l'autre conduit à la recherche d'un quotidien répétitif et rassurant. L'absence de changement peut être un objectif de vie pour les patients. Les routines deviennent organisatrices de la vie quotidienne : la répétition en boucle du même passage d'un film, la reprise d'un jeu déjà fait de multiples fois, etc... La surprise, l'inconnu, les situations nouvelles peuvent être source d'inquiétude et volontairement évitées. La prise de décision (par rapport à un nouveau traitement par exemple) est liée au rapport entre le bénéfice supposé et l'effort à fournir pour mettre en place une nouvelle routine. Il peut quelquefois être utile de montrer qu'un bénéfice à moyen ou long terme peut réclamer un effort à court terme jugé lourd et dont les fruits ne sont pas visibles immédiatement.

Cette recherche de routine peut également se retrouver dans les liens sociaux ; les patients peuvent ainsi être à la recherche de contacts humains stables permettant une vie sociale rassurante.

*Clé : Être attentif aux changements positifs sur des courtes durées et les verbaliser. Proposer des moyens de sortir des routines et enclencher un cercle vertueux en prenant en compte la temporalité du patient. Rendre concrète la balance bénéfiques/risques pour guider les choix du patient.*

**Minorer, banaliser les symptômes.** Le besoin de se construire un environnement valorisant et rassurant peut conduire les patients à une stratégie de transformation de la réalité. Dans la vie courante, cela peut se traduire par exemple par une pratique addictive de jeux vidéo où ils vont incarner des avatars dotés d'une force exceptionnelle. Les patients peuvent également minorer ou banaliser certains symptômes. Ces attitudes peuvent être entendues comme des défenses psychologiques face à la maladie mais peuvent également être expliquées par une anosognosie

(absence de prise de conscience ou une prise de conscience amoindrie des troubles liée à une atteinte neurologique). Chez certains patients, cela peut impacter massivement l'hygiène corporelle et/ou les conditions d'habitation (accumulation d'objets, entassements).

*Clé : Ne pas se fier aux déclarations du type : « je vais bien ». Ne pas utiliser de langage implicite dans l'échange (exemple : « il fait chaud » pour demander d'ouvrir la fenêtre). Exprimer formellement les demandes, suggestions, questions. Privilégier les questions fermées. En cas de questions ouvertes, illustrer concrètement les différentes réponses/alternatives possibles.*

**Dépression et idées noires.** La souffrance psychique peut s'exprimer chez les patients par des attitudes impulsives voire agressives en raison de la difficulté à réguler les émotions, des appels au secours explicites ou non et un ras le bol général. Des points de vigilance sont nécessaires sur un risque de désinvestissement global allant jusqu'à la mise en danger vital (manger, boire, échanger, se laver...). Les professionnels peuvent questionner le vécu de la maladie, investiguer le profond sentiment d'invasion.

**Attention et concentration.** Les capacités d'attention et de concentration sont souvent fragilisées. Parfois, les patients peuvent ne pas être attentifs quand on leur parle et ne pas enregistrer certaines informations. La mémoire de travail (traiter une information en mémoire à court terme, par exemple, lire, faire du calcul mental) ou le partage d'attention (ex : cuisiner et répondre au téléphone en même temps) sont souvent mis à mal.

*Clé : Ne pas hésiter à répéter plusieurs fois les informations pertinentes d'un échange. Faire un résumé de l'échange à la fin de la rencontre. Demander au patient de reformuler ce qu'on lui dit.*

**Mémoire.** En revanche, la mémoire du passé lointain est préservée chez la plupart des patients. C'est un axe positif de communication qu'il peut être utile de mobiliser.

*Clé : ? Rappeler des souvenirs heureux permet de restaurer une communication dégradée ou surmonter une période de dépression. Valoriser la personne, ses acquis et ses capacités de mémoire préservées.*

**Orientation temporo-spatiale.** Les difficultés d'orientation spatiale sont particulièrement fréquentes dans la forme congénitale de la maladie. Les activités professionnelles impliquant de fréquents déplacements sont déconseillées pour les malades atteints par ces symptômes bien que la généralisation des outils connectés (GPS, montres, applications de géolocalisation) en limite maintenant les conséquences.

Il peut par ailleurs exister une altération de la perception du temps mais également des difficultés de planification temporelle. Cette notion de perturbation du temps peut envahir et angoisser le patient.

*Clé : Anticiper, prendre le temps et s'appuyer sur les outils numériques dont l'ergonomie est adaptée (agenda, notifications, alarmes).*

**Image de soi.** En matière d'hygiène, les difficultés d'initiation combinée à l'épuisement physique peuvent conduire à une négligence corporelle entraînant des situations sociales dévastatrices. Au contraire, il peut exister un surinvestissement de l'image de soi. A noter que l'excès de sudation est en lien avec les troubles hormonaux liés à la maladie, et non avec les troubles psycho-cognitifs. Dans le même ordre d'idée, certains patients peuvent avoir des troubles susceptibles de les conduire à des conditions de vie négligées et qu'ils peuvent dissimuler à leur entourage.

*Clé : Sensibiliser le patient à la dégradation de l'image perçue par les autres et à l'importance de l'image perçue par les autres.*

**Vulnérabilité.** Certains patients sont très vulnérables et nécessitent des mesures de protection (juridiques notamment) en raison d'une altération de leur jugement vis-à-vis des personnes et situations. Il peut arriver que les patients soient victimes d'arnaques, de démarchages. Il convient donc d'être vigilant tout en laissant une certaine autonomie financière.

*Clé : Donner aux intervenants et aux familles des points de contact précis (organismes sociaux, associations de malades) pouvant éclairer les démarches de protection juridique.*

**Fatigue(s).** La fatigue dans la maladie peut être massive et multifactorielle ; elle est d'origine physique, neurologique ou encore psychologique. Cela peut conduire à un épuisement massif et peut altérer les capacités relationnelles. Il est fréquent de retrouver de la somnolence excessive et des inversions veille-sommeil (dormir la journée, être réveillé la nuit) chez les patients impactant fortement leur vie sociale.

*Clé : être attentif aux signes de fatigue et savoir différer certaines activités.*

- **Les conséquences du profil socio-cognitif atypique sur les plans familiaux et socioprofessionnels**

**Dans l'environnement professionnel** le contact avec le médecin du travail est normalement sans risque pour le patient car il est tenu au secret médical et connaît en principe l'entreprise. Les autres options (syndicats, assistantes sociales...) peuvent améliorer les canaux de communication entre collègues ou vis-à-vis des supérieurs mais aussi les compliquer. Certains malades veulent masquer leur handicap (peu de symptômes limitant les performances professionnelles), d'autres souhaitent le révéler (port d'un élément de reconnaissance du handicap invisible, explication médicale de la fatigue...). Le risque de licenciement est important. Il ne peut être motivé directement pour cause de maladie mais pour inadaptation au poste de travail après contournement des mesures de reclassement imposées par le code du travail.

*Clé : Stratégie de dévoilement progressif après analyse du rapport bénéfice/risque. Les tâches structurées au sein d'équipes pérennes sont à privilégier.*

**Dans l'environnement scolaire**, il est indispensable de porter à la connaissance des enseignants les particularités de la maladie car elles permettent d'expliquer des comportements qu'ils peuvent, sinon, interpréter de façon inappropriée (paresse, apathie, lenteur à la compréhension...). Le médecin scolaire est un bon point d'entrée. L'AFM-Téléthon édite une fiche rédigée en concertation avec l'Éducation Nationale destinée aux enseignants.

*Pour aller plus loin : <https://steinert.afm-telethon.fr/documentations-et-liens/documents-de-reference/>*

**Dans l'environnement familial**, le sujet peut être explosif, conduire à des éclatements de cellules familiales ou au contraire à des resserrements autour du ou des patients.

*Clé : Désamorcer les situations les plus critiques avec l'aide d'un tiers.*

- **Les aidants familiaux**

Toutes les situations précédemment décrites et les recommandations en résultant sont évidemment valables pour les aidants familiaux mais plusieurs points sont particulièrement à surveiller dans cette population très exposée :

**La proximité avec le malade.** Elle peut induire des effets d'emballement (disputes) ou de saturation (indifférence) accentuant les situations délétères. Les routines installées peuvent empêcher de décrypter le non-dit qu'un intervenant plus éloigné aurait facilement identifié.

*Clé : Combattre l'isolement et le repli social, maintenir les contacts familiaux.*

**Le harcèlement.** L'envie d'aider le malade à gérer son quotidien doit être satisfaite sans harcèlement, culpabilisation ni infantilisation. La ligne rouge est parfois franchie dans un désir de bien faire qui peut ne pas être perçu comme tel par le malade. L'aidant ne doit pas se substituer aux tâches que le malade peut et veut faire, sauf si une situation de mise en danger est identifiée. Dans ce dernier cas, une information claire doit être délivrée par l'aidant.

*Clé : Bien se connaître et connaître l'autre. S'entourer de professionnels.*

**La protection de l'aidant proche.** La proximité permanente avec le malade, la gestion des petites situations d'urgence du quotidien et la lourdeur du fardeau à porter comportent des facteurs de risques avérés pour la santé de l'aidant : burnout, anxiété, dépression. Des plaintes sur d'autres registres (troubles du sommeil, fatigue insupportable, douleurs chroniques...) peuvent venir masquer les symptômes dépressifs.

Du fait de la dimension génétique de la DM1, l'un des parents d'un malade est simultanément aidant et atteint. Les troubles précédemment évoqués se retrouvent donc des 2 côtés augmentant sa charge affective.

*Clé : En parler avec un professionnel de santé de confiance.*

**Répit.** Même s'il n'en ressent pas le besoin, celui-ci doit se ménager des temps de répit consacrés à satisfaire ses envies propres (sports, spectacles). Le malade doit comprendre qu'il ne s'agit pas d'égoïsme mais d'un besoin indispensable pour éviter que l'aidant ne devienne à son tour un fardeau pour les autres.

*Pour aller plus loin : le blog du Groupe d'Intérêt Steinert de l'AFM-Téléthon. <https://steinert.afm-telethon.fr/>*

**Culpabilité.** Comme dans toute maladie génétique, la culpabilité peut être très présente dans le vécu de la maladie. Cette culpabilité peut se révéler polymorphe. Le parent atteint de la maladie peut développer un sentiment de culpabilité d'avoir « transmis la maladie à ses enfants » ; l'enfant ou le proche touché par la maladie peut culpabiliser en raison de la « charge » qu'il représente, et l'aidant indemne peut culpabiliser d'être en bonne santé ou de ne pas être en capacité de prendre toute la mesure de la souffrance du malade. Il s'en suit une altération de l'humeur, du sommeil, du goût, du plaisir ainsi qu'une possible vive douleur morale. Il peut dans ce cas y avoir des attitudes apparentées à la dépression.

*Clé : L'entourage familial, médical et amical peut rassurer les personnes concernées. Le sentiment de culpabilité peut aussi être questionné au sein de la famille ou par un tiers professionnel. Nous ne sommes pas égaux face au sentiment de culpabilité.*

### **Conclusion et déclinaison pratique**

Cette fiche visant à l'exhaustivité et au détail y perd fatalement en praticité ; elle sert surtout à alimenter la réflexion et la discussion. Pourquoi ne pas la concrétiser dans une liste personnalisée de conseils pour le patient et son entourage, utilisable au quotidien et par exemple affichable sur le frigo ? Un exemple en est donné ci-après, mais la meilleure fiche sera celle que vous écrirez.

### **Remerciements**

Ce document est le fruit d'un travail collaboratif entre plusieurs professionnels de santé impliqués dans le sujet et le Groupe d'intérêt Steinert de l'AFM-Téléthon.

- Pr. Daniel Annequin, psychiatre, ancien Chef de Service à l'hôpital Trousseau,
- Nathalie Angeard & Sabrina Sayah, psychologues (Service de Neuromyologie de La Pitié Salpêtrière),
- Le Groupe d'Intérêt Steinert: Alain Geille, Francette Descline, Michel Bonnaire, Marcel Haliveges, Jacques Oddou, Christine Job.

Sans oublier les conseils éclairés du Dr Guillaume Bassez, neurologue à La Pitié Salpêtrière, référent de la maladie au sein de la filière de santé Filnemus.

## FICHE A ACCROCHER AU FRIGO

### *Quelques idées pour une meilleure organisation du quotidien.*

❁ Réaliser **une seule tâche à la fois**.

• Éviter le plus possible le multitâche même pour les tâches simples et automatiques.

• Ne pas s'éparpiller sur plusieurs activités, cela peut s'avérer compliqué et augmenter le risque d'erreurs et de tâches incomplètes !

❁ Faire **un emploi du temps** de ses journées et/ou sa semaine : à accrocher sur le frigo par exemple.

❁ **Hiérarchiser ses priorités** : classez vos tâches de la plus importante à la moins importante par exemple.

*Si à la fin de la journée, vous n'avez pas réalisé certaines tâches, reportez-les au lendemain.*

❁ Se donner des **objectifs REALISABLES** ! Ne pas trop s'en demander en une journée.

❁ Ne pas hésiter à **prendre des notes** sur un petit carnet (toujours le même !) et d'une couleur voyante de préférence (ex : un petit carnet rouge). Rangez-le toujours **au même endroit**. *Malgré les idées reçues, prendre des notes permet de consolider l'information en mémoire et permet donc de mieux mémoriser.*

❁ Ranger ses affaires toujours **au même endroit**.

❁ Essayer de **prendre son temps**.

*Même si vous n'avez pas beaucoup de temps, ne vous pressez pas ! Exécuter des tâches dans le stress est beaucoup plus complexe et peut amener à faire plus d'erreurs.*

❁ Si vous sentez votre attention décrocher, **faites une pause** de quelques secondes. *Pour « se vider la tête », vous pouvez par exemple compter à l'envers pendant quelques secondes (par exemple, comptez à l'envers à partir de 362). Cela permet de pouvoir mobiliser de meilleures ressources attentionnelles par la suite.*

❁ Si vous perdez le fil d'une conversation, n'hésitez pas à **demander à votre interlocuteur de répéter** ce qu'il était en train de dire.

*Cela évite les frustrations et fait comprendre à l'autre que la conversation vous intéresse !*

